

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1962

THÈSE

POUR

N° 454

LE DIPLOME D'UNIVERSITÉ

(MENTION MÉDECINE)

PAR

Francis, Henri CERF

Né le 14 juillet 1932, à Luxembourg

Présentée et soutenue publiquement le

196

LA TRANSPOSITION CORRIGÉE
DES GROS VAISSEAUX

•

A PROPOS DE 7 OBSERVATIONS

Président : M. SOULIE, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1962

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1962

THÈSE

N°

POUR

LE DIPLOME D'UNIVERSITÉ

(MENTION MÉDECINE)

PAR

Francis, Henri CERF

Né le 14 juillet 1932, à Luxembourg

Présentée et soutenue publiquement le

196

LA TRANSPOSITION CORRIGÉE
DES GROS VAISSEAUX

A PROPOS DE 7 OBSERVATIONS

Président : M. SOULIE, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1962

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN : Léon BINET, *Membre de l'Institut*

1^{er} ASSESSEUR : Jean VERNE — 2^e ASSESSEUR : Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.), SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Éducat. phys. et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.), BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.), DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)



b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.), POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales :	
<i>Beaujon</i> : LORTAT-JACOB (J.-L.) — <i>Cochin</i> : LÉGER (L.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : PATEL (J.)	
— <i>Pitié</i> : CORDIER (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : GOSSET (J.) — <i>Salpêtrière</i> : SICARD (A.)	
— <i>Tenon</i> : OLIVIER (Cl.).	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurg. orthopédique et réparat. (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) . .	GAUDART D'ALLAINES (F. DE)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec) . .	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) . .	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilit. (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) . .	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales :	
<i>Bouicaud</i> : LENÈGRE (J.) — <i>Broussais</i> : SOULIÉ (P.) — <i>Cochin</i> : JUSTIN-BESANÇON (L.) ;	
<i>BROUET</i> (G.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : BARIÉTY (M.) — <i>Lariboisière</i> : SÈZE (S. DE) — <i>Pitié</i> :	
<i>DREYFUS</i> (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : KOURILSKY (R.).	
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. DE)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales :	
<i>Baudelocque</i> : LACOMME (M.) — <i>Foch</i> (Suresnes) : MERGER (R.).	
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) . .	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) . .	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) . . .	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) .	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) . . .	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) . .	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Médecine	BOUR (H.), LHERMITTE (F.), PEQUIGNOT (H.)
--------------------	--

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie :

MM. CABROL (C.); COUINAUD (C.);
GILLOT (C.); OLIVIER (G.).

Anatomie pathologique :

Mlle GAUTHIER-VILLARS (P.), *pr. s. ch.* ; MM. ABELANET (R.); BUSSER (F.); CHOMETTE (G.); GOUYGOU (Ch.), *m. conf.* ; NEZELOFF (Ch.); ORCEL (L.); PAILLAS (J.).

Anesthésiologie :

MM. KERN (E.); VOURC'H (G.).

Bactériologie :

MM. BARBIER (P.); CHRISTOL (D.);
LE MINOR (L.); TOURNIER (P.).

Biochimie médicale :

MM. BAULIEU (Et.), *m. conf.* ; BOURILLON (R.); CARTIER (P.); DREYFUS (J.-Cl.); GONNARD (P.); KRUH (J.); JÉRÔME (H.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. PLAS (F.).

Carcinologie :

MM. BOIRON (M.); DENOIX (P.);
MATHÉ (G.); SELIGMANN (M.).

Dermato-Syphiligraphie :

MM. CIVATTE (J.); DUPERRAT (B.).

Electro-Radiologie :

M. LEDOUX-LEBARD (G.).

Hématologie :

MM. BESSIS (M.); BILSKI-PASQUIER (G.); DAUSSET (J.); DUHAMEL (G.).

Histologie :

MM. COUJARD (R.), *pr. s. ch.* ;
MAROIS (M.); RACADOT (J.).

Hydrologie :

MM. BESANÇON (F.); CORNET (A.).

Hygiène :

MM. BOYER (J.), *pr. s. ch.* ; BLANCHER (G.); Mlle CORRE-HURST (L.);
M. SAPIN-JALOUSTRE (H.).

Maladies infectieuses :

MM. BASTIN (R.); DUPONT (V.).

Médecine légale :

MM. DEROBERT (L.), *pr. s. ch.* ;
FOURNIER (E.); GUENIOT (M.); HADENGUE (A.).

Médecine du travail : M. ALBAHARY (C.).

Neuro-chirurgie : M. PERTUISSET (B.).

Obstétrique :

MM. GRANJON (A.); HERVET (E.);
LE LORIER (G.); LÉVY (J.); MORIN (P.); MUSSET (R.); ROBÉY (M.);
SÈNÈZE (J.); SUREAU (C.); THOYER-ROZAT (J.).

Ophtalmologie :

MM. BRÉGEAT (P.); DUBOIS (A.);
SARAUX (H.).

Orthopédie :

MM. JUDET (R.); MEARY (R.); POSTEL (M.); RAMADIER (J.).

Oto-rhino-laryngologie :

MM. DEBAIN (J.); PIALOUX (P.).

Parasitologie :

MM. GOLVAN (Y.); LAPIERRE (J.).

Pathologie chirurgicale :

MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.);
CAUCHOIX (J.); CERBONNET (G.);
CHATELIN (C.-L.); DUBOST (Ch.);
DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.);
GARBAY (M.); GARNIER (H.); GAUDART d'ALLAINES (Cl. de);
GERMAIN (A.); LATASTE (J.); LÉVÊQUE (B.);
LOYGUE (J.); MERCADIER (M.); NATALI (J.);
PELLERIN (D.); PERROTIN (J.); ROBERT (H.); THOMERET (G.).

Pathologie exotique : M. SCHNEIDER (J.).

Pathologie expérimentale :

MM. BENHAMOU (J.-P.); BERTHAUX (P.);
BOIVIN (P.); CROSNIER (J.); HARTMANN (L.);
LÆPER (J.); MAURICE (J.); MIKOL (Cl.); RICHET (G.).

Pathologie médicale :

MM. AUSSANNAIRE (M.); BOUVIER (J.);
BOUVRAIN (Y.); BRICAIRE (H.); BRISSAUD (H.);
BROCARD (H.); BUGE (A.); CATINAT (J.);
CHRÉTIEN (J.); COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.);
COURY (C.); ETIENNE (J.-P.); FREZAL (J.);
FRITEL (D.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (I.);
HOUSSET (E.); LAROCHE (Cl.); LESOBRE (R.);
MACREZ (C.); MOREAU (L.); NICK (J.); ROYER (P.);
TOURNEUR (R.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture :

MM. JOSEPH (R.); LAFOURCADE (J.);
LEPERCQ (G.); MANDE (R.); MOZZICONACCI (P.);
POLONOVSKI (C.); ROSSIER (A.); VIALATTE (J.).

Pharmacologie :

MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.).

Physiologie :

MM. BARRES (G.); DEJOURS (P.);
DURAND (J.); GIRARD, *m. conf.* ;
HUGELIN (A.); SCHERRER (J.).

Physique médicale :

MM. CHANTEUR (J.); GOUGEROT (L.), *m. conf.*, *pr. s. ch.* ; GREMY (F.), *m. conf.* ;
MILHAUD (G.); PELLERIN (P.); ROUCAYROL (J.-Cl.);
TUBIANA (M.), *m. conf.*

Pneumo-phthisiologie :
 MM. KREIS (B.); MEYER (A.);
 RENAULT (P.).

Psychiatrie : M. PICHOT (P.).

Psychiatrie infantile :
 MM. DENIKER (P.); DUCHÉ (D.);
 FLAVIGNY (H.); LAPRESLE (J.).

Rhumatologie : M. DELBARRE (F.).

Stomatologie :
 M. CERNÉA (P.); Mme CHAPUT (A.),
m. conf. agr.; M. GRELLET (M.).

Thérapeutique :
 MM. CHASSAGNE (P.); LAMOTTE (M.);
 MARCHE (J.).

Urologie :
 MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.);
 QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).

Clinique chirurgicale :
 MM. ABOULKER (P.); AMELINE (A.),
pr. s. ch.; VERNE (J.-M.).

Clinique médicale :
 MM. PERRAULT (M.); RAMBERT (P.);
 THIEFFRY (S.).

Clinique obstétricale :
 MM. GRASSET (J.); MAYER (M.).

Clinique ophtalmologique :
 MM. DESVIGNES (P.); OFFRET (G.).

Clinique oto-rhino-laryngologique :
 M. MADURO (R.).

Clinique pédiatrique et puériculture :
 M. LAPLANE (R.).

Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).

Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie M. HAUDUROY (P.), *prof. sans chaire*

Pathologie chirurgicale M. RUDLER (J.), *prof. sans chaire*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J.)

Secrétaire principal Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque,
 Conservateur du Musée d'Histoire de la
 Médecine M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateur Mlle DUMAITRE (P.)

Bibliothécaires Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
 Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
 QUIÉVREUX (E.)

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises
 dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres
 à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A LA MÉMOIRE DE MES PARENTS

A MA FEMME

A MA FILLE

A MES BEAUX-PARENTS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE SOULIÉ

Professeur de Clinique Médicale
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.*

A MES MAÎTRES
DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

EXTERNAT :

MONSIEUR LE PROFESSEUR SÈNÈQUE

MONSIEUR LE PROFESSEUR SOULIÉ

MONSIEUR LE PROFESSEUR PASTEUR VALLERY-RADOT

MONSIEUR LE DOCTEUR CAROLI

MONSIEUR LE PROFESSEUR KOURILSKY

INTERNAT :

MONSIEUR LE PROFESSEUR KOURILSKY

MONSIEUR LE DOCTEUR MORIN

MONSIEUR LE DOCTEUR BOUSSER

MONSIEUR LE DOCTEUR LAPORTE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BOUVRAIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR SOULIÉ

MONSIEUR LE PROFESSEUR LENÈGRE

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. VERNANT

Médecin des Hôpitaux de Paris

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. CORONE

Médecin-Assistant des Hôpitaux de Paris

*Qui m'ont inspiré ce travail et qui m'ont
aidé de leurs conseils.*

A MES CAMARADES D'INTERNAT

INTRODUCTION

C'est aux remarquables anatomo-pathologistes de la fin du XIX^e siècle que nous devons la description de l'anomalie cardio-vasculaire complexe qu'est la transposition corrigée. ROKITANSKY en rapporta le premier cas en 1875. Une vingtaine de cas autopsiés sont publiés ensuite par plusieurs anatomo-pathologistes allemands du début du siècle. La grande précision des protocoles nécropsiques permet de classer facilement ces observations anatomiques dans l'une ou l'autre des variétés que SPITZER schématisa vers 1925.

L'anatomie de la malformation étant bien connue, les études cliniques furent plus tardives et plus rares : la transposition corrigée n'est encore qu'une curiosité dont la reconnaissance est sans valeur pratique à cette époque de défrichement des cardiopathies congénitales. WALMSLEY remarqua, en 1931, la fréquence du bloc auriculo-ventriculaire chez ces malades. DOERR signala l'association à une C.I.V. en 1938, alors que WURM avait rapporté en 1927 le premier cas de malformation auriculo-ventriculaire gauche associée. Vers cette époque, les embryologistes s'attaquent avec plus ou moins de bonheur à l'explication de la malformation (SPITZER, HARRIS et FABER, LIEBOW et MAC FARLAND).

Mais c'est au cours de ces dernières années seulement que l'on s'intéressera de près à la transposition corrigée. Les cardiopathies congénitales sont maintenant bien explorées et surtout le chirurgien peut le guérir. Force est alors de savoir reconnaître une malformation qui risque d'égarer le diagnostic lésionnel précis et de surprendre désagréablement l'opérateur à l'ouverture du thorax. C'est pourquoi CARDELL (1956) groupe les 24 cas jusque-là publiés dans la littérature. ANDERSON fait le point des notions cliniques en étudiant ses 17 observations personnelles. MALERS et Björk recensent en 1960 70 cas. LILEHEI essaye de résoudre les points chirurgicaux délicats. DE LA CRUZ s'attaque au difficile problème embryologique.

Grâce à l'ensemble de ces travaux, la transposition corrigée est maintenant une malformation bien étudiée, ce qui ne veut pas dire qu'elle soit bien connue... A cette méconnaissance, le cardiologue a des excuses, car la maladie est rare (nous avons recensé un peu plus d'une centaine de cas dans la littérature). La séméiologie est discrète et exige du clinicien une attention plus qu'habituelle.

C'est pourquoi, à propos de 7 observations que nous avons recueillies dans les Services du Professeur SOULIÉ, du Professeur LENÈGRE et du Professeur Agrégé BOUVRAIN, nous avons pensé qu'il serait utile d'exposer les principales données actuelles concernant la TRANSPOSITION CORRIGÉE.

CHAPITRE I

DÉFINITION DE LA TRANSPOSITION CORRIGÉE

On désigne sous le nom de transposition corrigée une série de malformations congénitales cardio-vasculaires anatomiquement différentes.

Nous étudierons la forme B3 de la classification de SPITZER qui représente l'énorme majorité des cas.

La transposition corrigée de ce type est une malformation dont les composantes sont définies par les termes suivants :

- 1° la transposition des gros vaisseaux ;
- 2° l'inversion des gros vaisseaux ;
- 3° l'inversion ventriculaire.

I. — LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX

1) On entend sous le terme de « TRANSPOSITION » une anomalie de la position relative dans le plan transverse de l'aorte et de l'artère pulmonaire au cours de leur trajet commun dans le médiastin.

Dans cette définition, il n'est tenu compte ni de la cavité cardiaque dont naissent les vaisseaux, ni de leurs rapports dans d'autres plans.

2) *Normalement*, il y a un enroulement du tronc de l'artère pulmonaire autour de l'aorte ascendante, l'artère pulmonaire étant d'abord antérieure à l'aorte.

3) Dans la *transposition*, les deux vaisseaux ont un trajet ascendant parallèle l'un derrière l'autre en canons de fusil. L'aorte est

en avant, l'artère pulmonaire est très en arrière. Ce trajet postérieur de l'artère pulmonaire se voit aussi bien dans la transposition simple que dans la transposition corrigée.

II. — L'INVERSION DES GROS VAISSEAUX

1) Deux éléments anatomiques sont dits « inversés » lorsqu'ils occupent par rapport à un plan de référence une position en miroir de la position normale.

2) *Normalement*, au niveau de leur origine à la base du cœur, les orifices aortiques et pulmonaires sont situés l'un derrière l'autre, pulmonaire en avant. Par rapport à un plan sagittal passant entre eux, l'origine aortique est à *droite* de l'origine pulmonaire.

3) Dans la *transposition simple*, l'origine des vaisseaux est simplement transposée, l'artère pulmonaire étant en arrière de l'aorte. Mais l'origine et le trajet aortiques restent à droite de l'artère pulmonaire.

4) Dans la *transposition corrigée*, l'origine des vaisseaux est à la fois transposée et inversée. L'artère pulmonaire est en arrière de l'aorte ; mais l'origine et le trajet de l'aorte sont à *gauche* de l'origine et du trajet de l'artère pulmonaire.

La position des troncs des gros vaisseaux dans une transposition corrigée est donc l'image en miroir de la transposition simple.

III. — L'INVERSION VENTRICULAIRE

• NOMENCLATURE DES CAVITÉS CARDIAQUES

La nomenclature des cavités cardiaques du cœur normal en cavités « droites » ou « gauches » se fait selon la situation topographique (droite ou gauche) de cette cavité. Lorsque cette topographie habituelle est modifiée, il est indispensable de se baser sur des critères anatomiques précis qui permettront de reconnaître et de désigner chaque cavité. Certains critères en vue de leur identification doivent être exclus : les cavités ne peuvent être reconnues ni par le vaisseau qui en prend naissance, ni par la nature des valves situées à l'entrée ou à la sortie de chaque chambre cardiaque, ni par la nature du sang que cette chambre contient. Seule la morphologie interne

de chaque cavité permet de la reconnaître. Cette morphologie apparaît la plus caractéristique sur la face septale de chaque cavité où l'on trouve :

- sur *l'oreillette droite* : la fosse ovale ;
- sur *l'oreillette gauche* : la configuration irrégulière du septum ;
- sur le *ventricule droit* : la présence du canal infundibulaire limité par la saillie de l'éperon de Wolf. La surface septale est trabéculée et présente des muscles papillaires ;
- sur le *ventricule gauche* : l'absence d'infundibulum, la trabéculatation discrète sans muscle papillaire de la paroi septale.

Afin d'éviter toute équivoque, nous spécifierons pour chaque cavité l'un ou les deux éléments caractéristiques :

- cavité topographiquement droite ou gauche ;
- cavité morphologiquement droite ou gauche.

• LES CAVITÉS CARDIAQUES DANS LA TRANSPOSITION CORRIGÉE

La forme prise pour type est caractérisée par *l'inversion ventriculaire isolée*.

- a) Les *oreillettes* ne sont pas modifiées dans leur topographie :
 - la chambre auriculaire recevant le sang veineux cave située à droite a la morphologie de l'oreillette droite ;
 - la chambre auriculaire où s'abouchent les veines pulmonaires située à gauche a la morphologie de l'oreillette gauche.
- b) Les *ventricules*, au contraire, sont inversés en miroir de la position normale :
 - le ventricule situé à droite a la morphologie interne d'un ventricule gauche ;
 - le ventricule situé à gauche a la morphologie interne d'un ventricule droit.

IV. — LES CONNEXIONS DES CAVITÉS ET DES VAISSEAUX

Pour les comprendre, il faut rappeler dès à présent un fait embryologique qui sera détaillé au chapitre III : l'absence de torsion de la lame spirale. Le septum trunco-conal étant droit, chaque vaisseau communique avec le ventricule de même orientation :

1) L'artère pulmonaire postérieure et *droite* communique avec le ventricule situé à *droite* (morphologiquement gauche).

2) L'aorte antérieure et *gauche* communique avec le ventricule situé à *gauche* (morphologiquement droit).

Le cœur topographiquement droit est donc formé par les éléments anatomiques successifs suivants :

- oreillette droite recevant le sang veineux cave ;
- ventricule gauche d'où naît l'artère pulmonaire.

Le cœur topographiquement gauche par :

- oreillette gauche recueillant le sang oxygéné venu du poumon ;
- ventricule droit d'où naît l'aorte.

V. — CONCLUSION

LA « CORRECTION » DE LA TRANSPOSITION

Puisque l'aorte transporte du sang oxygéné, la physiologie normale est respectée. On peut dire que la transposition est *fonctionnellement* corrigée.

En fait, le terme de transposition corrigée a subi de vives critiques. Il est en effet très fréquent d'observer des malformations associées (shunts, sténoses pulmonaires) qui réalisent finalement un mélange de sang dans l'aorte. Au sens strict, ces formes devraient être exclues du cadre de la transposition corrigée. Or, elles en font tout l'intérêt... Certains auteurs récusent pour cette raison la dénomination de ROKITANSKY. LEV réunit sous le terme de « *Mixed levocardia* » tous les cas de transposition comportant une inversion cavitaire. Plutôt que de forger des nosologies nouvelles, il nous semble que la meilleure désignation est finalement celle qui énumère les principales caractéristiques anatomiques (par exemple : transposition corrigée avec inversion ventriculaire, sténose pulmonaire et C.I.V.).

CHAPITRE II

ÉTUDE ANATOMIQUE

Nous décrirons les particularités anatomiques de la forme avec inversion ventriculaire isolée qui vient d'être définie.

I. — LES GROS VAISSEAUX

1) ORIFICES D'ORIGINE

a) L'orifice aortique est au sommet d'un bref infundibulum sur le bord gauche du cœur. Il est en avant et à gauche de l'orifice pulmonaire, sur un plan nettement supérieur (contrairement à la normale). La valvule sigmoïde a subi une rotation de 180° par rapport à la normale et présente ainsi trois valvules : interne, postéro-externe, antéro-externe.

b) L'artère pulmonaire naît directement de la base du ventricule situé à droite. L'orifice est en arrière à droite et nettement au-dessous de l'orifice aortique. Il y a une rotation de la valvule sigmoïde telle qu'on reconnaît trois valves : antérieure, postéro-interne, postéro-externe.

2) TRAJET MÉDIASTINAL

a) L'aorte ascendante est en avant et forme le bord gauche du pédicule vasculaire normalement occupé par le tronc de l'artère pulmonaire. Elle dessine une légère convexité jusqu'à sa crosse. La descendante est normale.

b) Le tronc de l'artère pulmonaire est très postérieure, à droite de l'aorte, au centre de la masse cardio-vasculaire. La branche gauche passe derrière l'aorte qui la masque pour gagner le hile du poumon gauche. La branche droite est visible sur son trajet.

II. — LES CAVITÉS CARDIAQUES

1) LE VENTRICULE SITUÉ A DROITE a la morphologie interne du ventricule gauche ; il n'a pas de portion infundibulaire. La chambre de remplissage s'étend souvent vers la gauche par un appendice qui se prolonge vers la pointe. La paroi est plus épaisse que celle d'un ventricule droit normal.

La valvule auriculo-ventriculaire droite est une valvule mitrale inversée. Elle est l'image en miroir de la normale avec une petite valve postéro-externe et une grande valve antéro-interne. La structure des valves est plus délicate que normalement. La disposition des cordages est identique à celle de la valvule normale, mais les muscles papillaires antérieur et postérieur ont une attache plus étendue sur les parois et sont plus petits. Cette valvule est directement adjacente à la valvule sigmoïde pulmonaire, comme la grande valve est normalement contiguë aux valves aortiques.

2) LE VENTRICULE SITUÉ A GAUCHE a la structure interne d'un ventricule droit. Un infundibulum rudimentaire peut exister sur le bord gauche. La paroi est plus mince que celle d'un ventricule gauche normal, mais le muscle en réalité droit est hypertrophié.

La valvule auriculo-ventriculaire gauche est une tricuspide inversée, avec trois valves en miroir de la normale (antérieure, septale et latérale). La délimitation exacte des trois valves n'est pas toujours bien visible. Cette valvule est souvent très anormale par rapport à son aspect habituel : feuillets épaissis, cordages courts et épais.

La valve septale tricuspide et la grande valve mitrale sont décalées comme normalement. La portion de septum membraneux s'étendant entre elles est plus grande que normalement et sépare l'oreillette gauche et le ventricule situé à droite (ventricule gauche).

III. — LES CORONAIRES

Leur naissance et leur trajet sont particulièrement caractéristiques d'une transposition corrigée, car les coronaires sont également inversées.

1) LA CORONAIRE « GAUCHE » (en réalité située à droite) naît de l'aorte antéroposée au-dessus de la valve interne. Cette artère volumineuse passe devant la portion initiale du tronc de l'artère pul-

monaire et se divise très rapidement à ce niveau en : une branche circonflexe qui se dirige vers le bord droit, donnant des branches ascendantes vers l'oreillette droite et descendantes vers le ventricule situé à droite ; et une branche inter-ventriculaire antérieure, parcourant le sillon inter-ventriculaire jusqu'à la pointe qu'elle croise pour se recourber sur la face postérieure. Cette branche donne des collatérales nombreuses et volumineuses, en particulier au ventricule situé à droite. L'accès de ce ventricule est barré de cette manière par un réseau coronaire très développé.

2) LA CORONAIRE « DROITE » (en réalité située à gauche) naît de la face postérieure de l'aorte au-dessus de la valve postéro-latérale. Elle s'engage immédiatement dans le sillon inter-auriculo-ventriculaire gauche en donnant des branches au ventricule situé à gauche et une branche ascendante pour l'oreillette gauche. Le rameau circonflexe croise le bord gauche et gagne le sillon inter-ventriculaire postérieur, donnant des branches pour les parois ventriculaires postérieures droite et gauche. Cette coronaire peut être hypoplastique et c'est alors la coronaire située à droite qui vascularise la face postérieure du cœur.

3) Cette disposition est différente de celle d'une transposition complète simple où la coronaire gauche reste située à gauche, passe devant l'artère pulmonaire et donne l'inter-ventriculaire antérieure, tandis que la coronaire droite reste située à droite. Dans la transposition complète avec inversion ventriculaire isolée, la coronaire située à droite donne aussi l'inter-ventriculaire antérieure, mais elle émerge du côté gauche de l'aorte au-dessus de la valve antéro-externe. La coronaire située à gauche passe derrière l'artère pulmonaire.

La disposition des coronaires est donc très précieuse pour distinguer une transposition corrigée d'une transposition complète simple ou avec inversion ventriculaire.

4) LES VEINES SOUS-ÉPICARDIQUES sont très volumineuses sur la face postérieure du cœur et se drainent dans le sinus coronaire. Les veines de la face antérieure s'ouvrent dans l'oreillette droite par un ou plusieurs ostia avalvulés.

IV. — LES VOIES DE CONDUCTION

Il n'y a pas de documents précis sur leur trajet. Il existe une seule description concernant une transposition corrigée avec dextrocardie. Cette unique description traduite en miroir serait la suivante :

« Le nœud sinusal est situé dans l'oreillette droite. Le nœud auriculo-ventriculaire est à la partie inférieure de l'oreillette gauche dans la zone touchant à l'aboutissement du septum inter-ventriculaire. Son extrémité se divise en une portion supérieure qui s'épuise rapidement sur les coupes en série, et une portion inférieure plus petite qui s'élargit pour devenir la branche commune. Cette branche chemine dans le bord supérieur de la portion musculaire du septum inter-ventriculaire, plus près de la face gauche en se dirigeant progressivement vers la face droite ».

Il n'y a donc aucune indication précise connue sur le trajet exact des branches du faisceau de His. Seuls des arguments indirects d'ordre électrocardiographiques peuvent faire penser qu'il existe une inversion des deux branches, suivant l'inversion ventriculaire. Nous montrerons ultérieurement le caractère inconstant de ces faits.

V. — LES VARIÉTÉS ANATOMIQUES

Le type anatomique que nous venons de décrire et comportant une inversion ventriculaire isolée répond à la presque totalité des transpositions corrigées. Il correspond au type B3 de la classification de SPITZER.

D'autres types ont été décrits qui tous comportent une transposition des vaisseaux et une correction fonctionnelle de celle-ci, de telle manière que l'aorte reçoive bien du sang oxygéné.

1) TRANSPOSITION CORRIGÉE AVEC INVERSION BULBAIRE (type B1 de SPITZER)

Les gros vaisseaux sont transposés (artère pulmonaire postérieure parallèle à l'aorte) et inversés (aorte naissant à gauche).

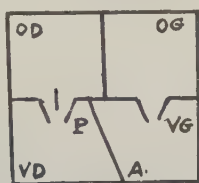
Mais il n'y a pas d'inversion ventriculaire.

2) TRANSPOSITION CORRIGÉE AVEC INVERSION ATRIALE ET VENTRICULAIRE (type B2 de SPITZER)

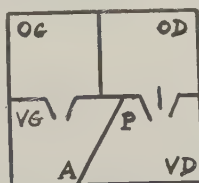
Les gros vaisseaux sont transposés. Les oreillettes et les ventricules sont inversés (oreillette gauche et ventricule gauche anatomiques sont topographiquement à droite). Il n'y a pas d'inversion des gros vaisseaux. Le retour veineux va vers l'oreillette correcte inversée.

3) TRANSPOSITION CORRIGÉE AVEC INVERSION ATRIALE (type B4 de SPITZER)

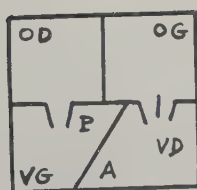
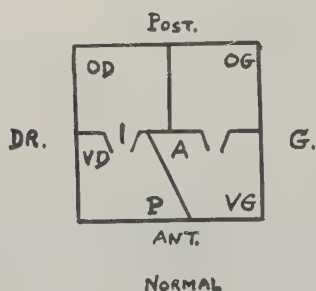
Les gros vaisseaux sont transposés. Les oreillettes sont inversées (oreillette gauche située à droite). Les ventricules et les vaisseaux ne sont pas inversés. Le retour veineux va vers l'oreillette correcte inversée.



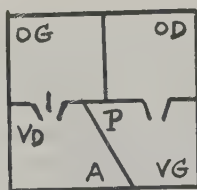
B1



B2



B3



B4

A : aorte — P : pulmonaire

Ainsi l'inversion peut intéresser chaque partie du tube cardiaque (truncus, oreillette, ventricule) isolée ou associées, d'où les quatre types décrits. Dans chaque cas, il y a correction de la transposition : elle est à la fois fonctionnelle et anatomique dans les types B1 et B2 (aorte naissant d'un ventricule gauche anatomique); elle est uniquement fonctionnelle par les types B3, B4.

La fréquence de chacune de ces formes est très inégale. Sur 86 observations permettant une identification certaine du type anatomique (vérification anatomique ou chirurgicale, ou description angiocardiographique précise) :

- le type B1 est retrouvé 6 fois ;
- le type B2 est retrouvé 2 fois ;
- le type B3 est retrouvé 75 fois ;
- le type B4 est retrouvé 3 fois.

4) LA TRANSPOSITION CORRIGÉE AVEC SITUS

Deux cas de cette malformation compliquée ont été décrits. Elle réalise l'image en miroir de la transposition corrigée avec pointe en situation normale. Ici le cœur est logé dans l'hémithorax droit, la pointe orientée à droite :

- l'oreillette anatomiquement droite est à gauche ; l'oreillette anatomiquement gauche est à droite ;
- le ventricule droit anatomique est également situé à droite, le ventricule gauche reste à gauche ;
- l'aorte garde sa position ventrale et naît du ventricule droit ;
- l'artère pulmonaire est postérieure et naît du ventricule gauche.

Ainsi les ventricules sont en rapport avec les oreillettes hétéronymes. L'aorte reçoit du sang oxygéné : la transposition est corrigée.

5) TRANSPOSITION CORRIGÉE AVEC DEXTROVERSION

C'est une transposition corrigée habituelle avec déplacement de la pointe à droite.

Le cœur topographiquement droit est formé par l'oreillette anatomiquement droite, le ventricule gauche anatomique, l'artère pulmonaire.

Le cœur « gauche » par l'oreillette gauche anatomique, le ventricule droit anatomique et l'aorte.

6) TRANSPOSITION CORRIGÉE AVEC MALFORMATIONS ASSOCIÉES

La transposition corrigée pure est une malformation rarement observée puisqu'elle n'entraîne, du fait de la correction, aucun trouble pathologique. En général, on décrit de nombreuses malformations congénitales associées de types très variés. Nous reprendrons leur étude au *chapitre V*.

CHAPITRE III

ÉTUDE EMBRYOLOGIQUE

De nombreuses théories embryologiques ont été proposées pour expliquer le développement anormal du tube cardiaque aboutissant à une transposition des vaisseaux.

— I —

Les *théories anciennes* n'ont qu'un intérêt historique.

a) La plupart des auteurs pensaient que la situation anormale des gros vaisseaux était due à une détorsion du tube cardiaque dans la région du troncus à un stade précoce de l'embryogénèse, aboutissant à détordre la lame spirale normale. La cause de cette anomalie est inconnue, peut-être inflammatoire.

b) SPITZER développe une théorie se basant sur la phylogénèse. Il affirme que le développement anormal aboutissant à la transposition est un retour vers l'anatomie des reptiles. Chez ces animaux, en effet, existent deux aortes naissant de chacun des ventricules ; dans la transposition, il y aurait une aorte ventriculaire droite persistante, alors que l'aorte ventriculaire gauche est oblitérée. Le facteur responsable est inconnu, peut-être hémodynamique.

— II —

Les *embryologistes modernes* (DE LA CRUZ, 1959) ont repris l'étude sur documents des premiers stades du développement embryologique du cœur normal et ont déduit une explication simple du développement de la transposition corrigée.

Il nous paraît indispensable d'exposer d'abord rapidement les phases principales de l'embryogénèse précoce normale du cœur.

Nous considérerons successivement le développement des deux portions principales du cœur embryonnaire :

- la boucle bulbo-ventriculaire ;
- le truncus (gros vaisseaux).

A) LA BOUCLE BULBO-VENTRICULAIRE

1) LE TUBE CARDIAQUE

Le tube cardiaque primitif rectiligne est divisé en une série de dilatations successives : oreillettes, ventricule, *bulbus cordis* (ou *conus*), bulbus aortique. Les rétrécissements qui séparent ces portions respectives sont appelés sillons auriculo-ventriculaires, bulbo-ventriculaires et inter-bulbaires.

2) FORMATION DE LA BOUCLE BULBO-VENTRICULAIRE

Les sillons bulbo-ventriculaire gauche et auriculo-ventriculaire droit augmentent de profondeur. On reconnaît ainsi l'ébauche d'une paroi à convexité dirigée à droite correspondant au ventricule primitif et au conus. Contrairement aux oreillettes et au bulbe aortique qui sont ancrés aux structures anatomiques voisines, cette portion convexe est libre de se développer.

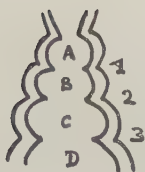
En effet, les sillons bulbo-ventriculaire gauche et auriculo-ventriculaire droit augmentent de profondeur, tandis que les sillons bulbo-ventriculaire droit et auriculo-ventriculaire gauche s'effacent. Ainsi se constitue une boucle dont la convexité regarde à droite. Cette boucle est formée de deux portions : l'une, située à droite, est le *bulbus cordis* (*conus*) qui donne le futur ventricule droit ; l'autre, située à gauche, est le futur ventricule gauche.

La pointe est au sommet de la boucle, d'abord dirigée à droite.

En résumé :

a) Les oreillettes sont fixées et ne sont pas comprises dans le développement de la boucle. Leur localisation topographique définitive dépend uniquement de leur situation de départ.

b) Les ventricules, au contraire, s'orientent selon le sens du développement de la convexité de la boucle bulbo-ventriculaire. Ils sont en situation normale lorsque la convexité est dirigée à droite.



A : Bulbe aortique

B : *Bulbus cordis*

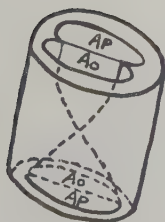
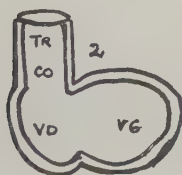
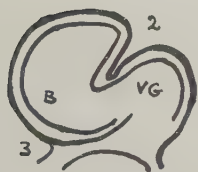
C : Ventricule

D : Oreillette

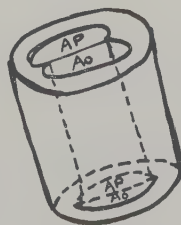
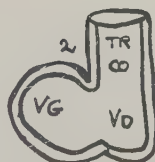
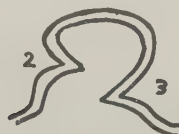
1 : Sillon inter-bulbaire

2 : Sillon bulbo-ventriculaire

3 : Sillon atrio-ventriculaire



NORMAL



T.C. (B3)

3) LE CLOISONNEMENT VENTRICULAIRE

La partie musculaire du septum inter-ventriculaire se développe de bas en haut, vers le sillon bulbo (ou cono) ventriculaire. Ce *sillon va disparaître* et permet ainsi le déplacement du conus vers la ligne médiane. La partie haute du conus, divisée par un septum qui s'aligne sur le septum inter-ventriculaire, forme les parties supérieures des chambres de chasse des deux ventricules. Elle est surmontée du *truncus arteriosus*.

B) LE CLOISONNEMENT DU TRUNCUS

Deux cloisons vont diviser le truncus depuis sa partie céphalique jusqu'à la partie haute du conus qui lui fait suite : l'une est en situation dextro-dorsale, l'autre sinistro-ventrale.

La cloison dextro-dorsale du truncus a un trajet tel qu'elle se continue avec une cloison du conus sinistro-ventrale, alors que la cloison sinistro-ventrale du truncus se continue avec la cloison dextro-dorsale du conus.

Ainsi se constitue une spirale s'enroulant dans le sens horaire de 180° environ : le septum trunco-conal :

- la partie supérieure de ce septum orientée obliquement de droite à gauche et d'arrière en avant divise donc le truncus en une portion dorsale qui se continuera par l'artère pulmonaire et une région ventrale se continuant par l'aorte ;
- la partie inférieure du septum trunco-conal coïncide avec le septum inter-ventriculaire.

En raison du tour de spire, l'artère pulmonaire dorsale et gauche en haut est en rapport avec la portion ventrale et droite du conus en bas, correspondant au ventricule droit ; l'aorte qui est ventrale et droite en haut est en rapport avec la portion dorsale et gauche du conus en bas correspondant au ventricule gauche.

Ainsi s'explique la naissance des deux vaisseaux et leur enroulement qui dépendent surtout du mode de cloisonnement du trunco-conus par une lame spirale.

EMBRYOLOGIE DE LA TRANSPOSITION CORRIGÉE

A) LA BOUCLE BULBO-VENTRICULAIRE

Dans cette anomalie de développement, ce sont les sillons bulbo-ventriculaires *droit* et auriculo-ventriculaires *gauche* qui augmentent de profondeur, alors que les sillons hétéronymes s'effacent. Ainsi est réalisée une boucle dont la convexité est orientée à *gauche* :

1) La partie du conus formant le futur ventricule droit est ainsi situé à gauche, le futur ventricule gauche est à droite.

2) Les oreillettes fixées ne sont pas affectées par l'orientation inhabituelle de la boucle : ainsi l'oreillette droite correspondra au ventricule gauche, l'oreillette gauche au ventricule droit.

3) La pointe est orientée à gauche et ne se transposera pas.

B) LE TRUNCO-CONUS

1) Ici aussi la disparition du rebord bulbo-ventriculaire permet le déplacement du conus sur la ligne médiane, son septum s'alignant sur le septum inter-ventriculaire.

2) La disposition des crêtes du truncus est inversée : l'une est sinistro-dorsale, l'autre dextro-ventrale. Le septum troncal est orienté d'arrière en avant et de gauche à droite, isolant une zone dorsale se continuant par l'artère pulmonaire et une zone ventrale continuée par l'aorte.

En bas, à la partie haute du conus, deux crêtes dextro-ventrale et sinistro-dorsale vont limiter un septum coïncidant avec l'orientation anormale du septum conal. Il n'y a pas en effet de rotation spirale du septum trunco-conal : le septum est droit. Ainsi :

- l'artère pulmonaire qui est dextro-dorsale communique avec le ventricule de même orientation qui est le ventricule gauche ;
- l'aorte est sinistro-ventrale et communique avec le ventricule qui l'est aussi, le ventricule droit.

En résumé :

- a) L'orientation anormale de la boucle bulbo-ventriculaire.
- b) L'absence de torsion spirale du septum tronco-conal aboutissent :
 - l'artère pulmonaire à un ventricule gauche situé à droite ;
 - l'aorte à un ventricule droit situé à gauche.

EMBRYOLOGIE
DE LA TRANSPOSITION CORRIGÉE
AVEC DEXTROCARDIE

Le processus embryologique réalise un aspect en miroir de celui de la transposition corrigée simple.

1) La convexité de la boucle bulbo-ventriculaire est orientée à droite, le futur ventricule droit est dextro-ventral, le futur ventricule gauche est sinistro-dorsal ; la pointe reste à droite.

2) Le septum trunco-conal non spiralé est orienté en avant et à gauche. La portion postérieure se continuant par l'artère pulmonaire communique en bas avec le ventricule gauche, la portion antérieure se continuant par l'aorte coïncide en bas avec le ventricule droit.

Ces erreurs du développement ainsi décrites rendent donc parfaitement compte de l'anatomie définitive de la transposition corrigée.

CHAPITRE IV

CLINIQUE DE LA TRANSPOSITION CORRIGÉE

Il est possible de faire avec certitude le diagnostic de transposition corrigée sur les données de l'examen clinique et des techniques complémentaires usuelles utilisées en cardiologie.

Nous étudierons successivement les données particulières à la transposition corrigée du type B3 fournies par les examens suivants :

- 1) Examen physique.
- 2) Examen radiologique.
- 3) Electrocardiogramme.
- 4) Cathétérisme.
- 5) Angiocardiographie.

I. — SIGNES PHYSIQUES DE LA TRANSPOSITION CORRIGÉE

1) La transposition corrigée est une malformation comportant par définition une physiologie normale de la circulation et n'entraîne donc par elle-même aucune séméiologie fonctionnelle. L'apparition de signes fonctionnels cardiaques est due à l'existence d'une malformation congénitale cardiaque ou vasculaire associée. Le tableau clinique est alors celui qui caractérise habituellement cette malformation.

2) Un signe physique cependant peut être considéré comme appartenant en propre à la transposition corrigée :

— LA PROJECTION INVERSÉE DES FOYERS D'AUSCULTATION PULMONAIRE ET AORTIQUE

En raison de l'inversion de la naissance des gros vaisseaux, l'orifice aortique se projette au deuxième espace inter-costal gauche, l'orifice pulmonaire se projetant à droite du sternum à un niveau un peu inférieur au foyer aortique :

a) Le deuxième bruit est intense à gauche du sternum, il est au contraire plus faible à droite.

Ce signe est surtout intéressant lorsqu'on soupçonne l'existence d'une sténose pulmonaire abolissant ou affaiblissant le deuxième bruit au classique foyer pulmonaire. En cas de transposition corrigée, le deuxième bruit est aboli au foyer aortique classique.

b) L'existence d'un dédoublement du deuxième bruit au foyer aortique est considéré comme un élément de diagnostic d'une transposition corrigée.

L'analyse phono-cardiographique des bruits du cœur peut donc apporter un argument intéressant pour le diagnostic de la malformation.

II. — EXAMEN RADIOLOGIQUE DANS LA TRANSPOSITION CORRIGÉE

L'examen radioscopique ou radiologique apporte des éléments de grande importance pour le diagnostic de transposition corrigée.

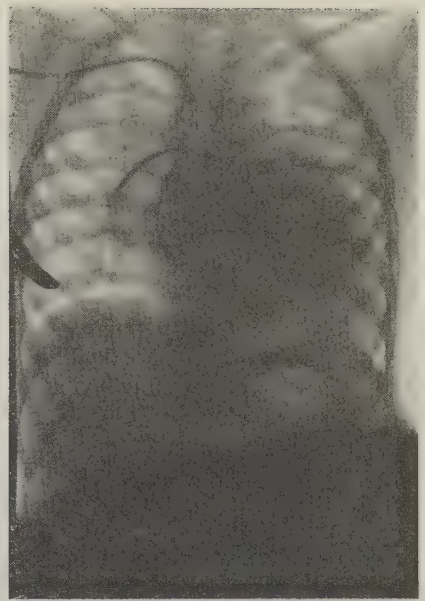
1) Le bord gauche a un aspect caractéristique, puisqu'il est formé à sa partie supérieure par l'aorte ascendante. Une ligne très légèrement convexe doucement ascendante s'articule sur l'arc inférieur, remplaçant les saillies normales de l'arc moyen et de l'arc supérieur. Le bord gauche n'est donc plus formé que de deux segments au lieu de trois. La partie supérieure du bord gauche peut encore être rectiligne ou même légèrement concave selon le trajet de l'aorte.

Cette anomalie ne modifiant pas de façon très spectaculaire la silhouette cardiaque normale, semble souvent ne pas avoir été remarquée. Rétrospectivement, elle ne manque dans aucune de nos observations. Elle ne peut pas échapper à une analyse attentive et systématique de la silhouette cardiaque.

Il importe de ne pas interpréter faussement cet arc allongé comme étant un arc moyen, en particulier dans les cas où le soupçon d'un shunt gauche-droite fait penser que ce pseudo-arc moyen est saillant. La saillie de l'ascendante est en effet plus allongée et moins proéminente que celle d'un arc moyen dilaté. Au cours des nombreux cas



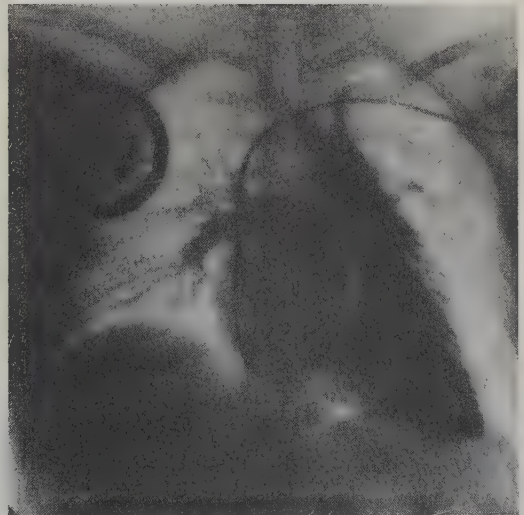
Cliché thoracique de face
(bord gauche allongé)



Sonde dans l'AP
(centre de la masse cardiaque)



Sonde dans l'aorte par CIV
(longe le bord gauche)



Angiocardigraphie sélective VD
(sténose pulmonaire)

où une hyper-vascularisation pulmonaire due à un shunt est constatée, c'est au contraire l'absence de saillie de l'arc moyen (invisible) qui doit faire évoquer une anomalie de position des gros vaisseaux.

Une autre erreur d'interprétation est encore possible : l'artère pulmonaire gauche très élargie peut faire saillie sur le bord gauche du cœur et être considérée à tort comme étant le tronc de l'artère pulmonaire.

Signalons enfin que, du fait de sa situation, l'aorte ascendante n'est jamais visible, comme normalement à la partie supérieure du bord droit.

2) La situation de l'artère pulmonaire, postérieure et médiane, est plus difficile à apprécier, car elle siège en pleine opacité cardiaque.

Le tronc de l'artère, s'il est assez volumineux, peut encocher l'œsophage à un niveau inférieur à l'encoche aortique normale. Nous n'avons pas pu apprécier nettement ce signe sur les clichés radiographiques de nos observations. Un examen scopique attentif avec baryte devrait permettre de s'en assurer.

En général, la branche droite est bien dégagée, alors qu'on ne voit pas la branche gauche dont le trajet se fait derrière l'aorte.

La partie initiale de cette pulmonaire gauche, lorsqu'elle est très opaque du fait d'une hyper-vascularisation par shunt inter-ventriculaire, peut parfois se distinguer au sein de l'opacité cardiaque. On verrait alors que l'origine de l'artère est déplacée vers la région moyenne. Ce signe paraît rarement observé.

L'observation radiologique montre en définitive un signe facile à interpréter : le trajet anormal de l'aorte au bord gauche de l'ombre cardio-vasculaire.

III. — L'ÉLECTROCARDIOGRAMME DES TRANSPOSITIONS CORRIGÉES

Les tracés électriques enregistrés chez des patients porteurs d'une transposition corrigée ont un aspect très variable. En raison de ce polymorphisme, une interprétation d'ensemble est difficile. Certains tracés peuvent cependant être très évocateurs de l'existence d'une transposition corrigée, en tant qu'affirmation électrique d'une inversion ventriculaire. Nous décrirons d'abord ces aspects relativement caractéristiques.

A) LE BLOC AURICULO-VENTRICULAIRE

Il représente l'aspect le plus évocateur de ces tracés, à tel point que lorsqu'un malade atteint de cardiopathie congénitale présente un bloc auriculo-ventriculaire, on doit penser systématiquement à l'existence d'une transposition corrigée.

1) FRÉQUENCE

Un degré de bloc auriculo-ventriculaire est retrouvé dans environ 20-30 % des cas de transposition corrigée par tous les auteurs. Sur 90 observations publiées dans la littérature faisant mention du rythme et du tracé, ce trouble existe dans 18 cas, soit 20 % exactement. Dans notre courte série, nous l'avons retrouvé dans 3 cas sur 7 observations.

2) TYPE ÉLECTRIQUE

a) L'aspect le plus fréquent est celui d'un bloc auriculo-ventriculaire du troisième degré. Ce type de tracé existe dans 14 des 18 cas cités plus haut. Nous l'avons constaté dans 2 de nos 3 cas. Ces blocs ont certaines particularités :

- le rythme ventriculaire est en règle plus rapide que celui du bloc acquis, classiquement décrit chez l'adulte. Ce rythme est en général compris entre 40 à 60 complexes ventriculaires par minute. La bradycardie la plus extrême retrouvée dans les observations publiées était de 36 contractions-minute ;
- le complexe QRS est le type supra-ventriculaire sans grandes altérations morphologiques.

b) Plus rarement, existe un bloc auriculo-ventriculaire du deuxième degré, en général de type 2/1, ou plus rarement encore un bloc du premier degré. Cet allongement de PR à 28/100 pour un rythme cardiaque à 70, existait dans l'une de nos observations.

On peut enfin observer la succession dans le temps de blocs auriculo-ventriculaires de degré différent chez le même malade.

3) CLINIQUE

En principe, étant donné le rythme ventriculaire relativement rapide, le trouble de conduction est parfaitement toléré. Certaines observations, néanmoins, font état de brefs malaises qui sont rapprochés de ceux ressentis par les malades porteurs d'un bloc complet.

Une malade ayant un bloc du troisième degré a fait un collapsus après une intervention bénigne (avulsion dentaire).

4) DATE D'APPARITION

Le bloc auriculo-ventriculaire de la transposition corrigée est un bloc congénital. Il a tous les caractères des blocs congénitaux (en particulier la bonne tolérance sans bradycardie extrême). Il est toujours constaté au premier examen. Il est fait état cependant de blocs apparus en cours d'évolution, en particulier dans la période post-opératoire de transpositions corrigées associées à des cardiopathies justifiables d'une intervention. Ces cas nous paraissent difficiles à inclure dans la séméiologie propre des transpositions corrigées, puisqu'un bloc post-opératoire représente la complication non exceptionnelle de la chirurgie des communications inter-ventriculaires ou des voies pulmonaires. Il faut noter cependant la fréquence relativement grande de blocs complets post-opératoires chez ces malades.

5) CARDIOPATHIES ASSOCIÉES EN CAS DE BLOC

a) *Une communication inter-ventriculaire* est associée à la transposition corrigée dans la majorité des cas comportant un bloc auriculo-ventriculaire. On la retrouve dans 11 cas sur les 18 observations assez complètes pour donner la certitude du trouble du rythme. Tous les auteurs insistent sur la haute valeur de l'association CIV + bloc auriculo-ventriculaire pour le diagnostic de transposition corrigée.

b) Le bloc auriculo-ventriculaire a été observé cependant dans d'autres cas :

- 2 cas de transposition corrigée isolée sans lésion associée ;
- 2 cas associant une CIA ;
- 2 de nos cas comportant une tétralogie de Fallot ;
- 3 cas associant des lésions mitrales.

La transposition corrigée peut donc être considérée comme responsable de l'existence du bloc auriculo-ventriculaire. En effet :

a) *La transposition simple* ne comporte pas de bloc auriculo-ventriculaire, 44 cas de KEITH, 8 cas de KJELLBERG (dont 21 cas en tout associant une CIV) ne présentaient pas ce trouble.

b) *La CIV*, si souvent associée à la transposition corrigée, ne saurait être rendue responsable du bloc auriculo-ventriculaire :

- sur 100 cas de CIV, BROWN ne retrouve aucun cas de bloc ;

- sur 91 cas de CIV, DOWNING et GOLDBERG ont observé 3 blocs auriculo-ventriculaires incomplets, pas de bloc complet ;
- sur 54 CIV, KJELLBERG a vu 4 blocs du premier degré ;
- sur 65 CIV, WALKER rapporte 4 blocs incomplets ;
- sur 125 CIV isolées étudiées dans le Service du Professeur SOULIÉ par BALÉDENT, on note 10 cas de bloc du premier degré seulement.

Ces chiffres montrent donc la rareté des troubles de conduction au cours des CIV, s'opposant à la grande fréquence de ces mêmes troubles lorsqu'une transposition corrigée s'associe au shunt inter-ventriculaire.

6) ETIOLOGIE

Le bloc auriculo-ventriculaire paraît être lié à l'inversion ventriculaire.

Les oreillettes n'étant pas touchées dans leur topographie, l'inversion ne débute qu'au niveau de trigone fibreux, à l'origine du faisceau de His. Ainsi la portion céphalique du nœud de Tawara reste solidaire de la face droite de la cloison inter-ventriculaire. Le faisceau, par contre, est entraîné par la rotation septo-ventriculaire. Il s'ensuit une interruption de la conduction auriculo-ventriculaire, ou un allongement de ce temps de conduction. Cet étirement du faisceau est certes une hypothèse plausible, mais on a vu l'absence de documents histologiques parlants sur le faisceau de His : les corrélations anatomiques sont donc encore douteuses et ne permettent que des hypothèses.

B) PARTICULARITES DE L'AURICULOGRAMME

1) A la suite d'ANDERSON, plusieurs auteurs considèrent comme caractéristique l'existence en D2 d'une onde P de grand voltage, bifide.

Nous avons retrouvé cet aspect dans 4 de nos observations, l'onde P atteignant un voltage de 3 mV à 6 mV, pour une durée normale ou à la limite supérieure de la normale. La morphologie comporte deux sommets pointus. Cet aspect se retrouve surtout en D2, parfois en VF ou en D1. L'axe du vecteur P se situe dans nos cas entre 60° et 90°.

Dans 3 cas sur 4, il s'agissait de transposition corrigée associée à une sténose pulmonaire. Il existait de grosses cavités droites et une forte hyperpression droite. Dans ces cas, l'aspect des ondes P cor-

respond vraisemblablement à une HAD telle qu'on le rencontre de façon banale chez les congénitaux cyanogènes.

Dans d'autres cas cependant, cet aspect est décrit dans des transpositions corrigées associées à des cardiopathies n'entraînant pas de modification des pressions droites. Son aspect n'a pas d'explication valable. Il est d'ailleurs trop inconstant pour en faire un critère de diagnostic.

2) Lorsque existe un situs, l'onde P est négative en D1 et V_L, ce qui en l'absence de rythme ectopique est significatif d'une activation inversée de gauche à droite.

C) PARTICULARITES DU VENTRICULOGRAMME

1) INVERSION DES MORPHOLOGIES PRÉCORDIALES

Lorsque cet aspect inversant les morphologies droites et gauches en dérivations précordiales existe, on a la preuve indirecte d'une inversion ventriculaire, donc d'un des éléments les plus caractéristiques d'une transposition corrigée :

- les précordiales droites qui font face en réalité à un ventricule anatomiquement gauche, ont un aspect qRs ou qR, avec présence d'une onde q témoignant de l'inversion du vecteur de dépolarisation septale, dirigé de droite à gauche ;
- les précordiales gauches qui font face à un ventricule anatomiquement droit ont un type Rs, avec absence d'onde q.

Cet aspect caractéristique est cependant très inconstant. Tous les auteurs décrivent des tracés électriques de transpositions corrigées certaines où l'image habituelle qR est conservée en dérivations gauches. Nous avons retrouvé l'aspect qR en précordiales droites dans 2 de nos observations seulement. Cet aspect est surtout visible dans les dérivations V3R et V4R. Dans 2 autres cas, on note l'absence d'onde q V5V6, mais avec aspect Rs en V1, ce qui ne permet aucune conclusion sur la direction de l'activation septale. Dans 3 autres observations, un aspect qR existe en V6. Ces constatations ne permettent donc pas de penser qu'il existe une inversion constante du faisceau de His dans les transpositions corrigées. L'aspect d'inversion de l'activation septale est un excellent élément de diagnostic, mais il n'est pas indispensable.

2) POSITIVITÉ DE L'ONDE DE REPOLARISATION PRÉCORDIALE

La positivité des ondes T sur tout le précordium est signalée par beaucoup d'auteurs. Nous avons retrouvé cet aspect dans presque

toutes nos observations (7 sur 8), alors que les axes de T dans le plan frontal sont très variables (entre -30° et $+110^\circ$).

Cette particularité permet de distinguer l'image de forte positivité en dérivations droites provoquée par l'inversion ventriculaire, de l'image d'une forte surcharge ventriculaire droite suggérée par cette positivité.

3) RECONNAISSANCE D'UN VECTEUR INFUNDIBULAIRE GAUCHE

L'infundibulum ventriculaire droit est reporté en haut sur le bord gauche du cœur. Sur un tracé, GIRAUD et coll. ont pu individualiser un vecteur terminal dirigé en haut et à gauche et correspondant à la dépolarisation tardive de cette région (aspect empâté en D3 et V1 de l'onde S ; empâtement terminal de la branche descendante de R en D1, V5 et V6). Nous n'avons retrouvé cet aspect sur aucun de nos cas.

D) CONCLUSION

a) Certains aspects peuvent être considérés comme très suggestifs de l'existence d'une transposition corrigée :

- le bloc auriculo-ventriculaire ;
- l'image d'inversion septo-ventriculaire tout à fait particulière à la malformation.

b) Ces aspects sont cependant très inconstants et ne sont pas indispensables pour le diagnostic.

c) Dans les autres cas, les tracés sont très variables. En effet, de nombreuses malformations s'associent à la transposition corrigée et sont responsables au niveau des différentes cavités de bouleversements hémodynamiques qui leur sont propres. Même sur des ventricules inversés modifiant quelque peu le tracé de base, l'électrocardiogramme reflète en gros le régime de pression de chaque ventricule et permet d'orienter solidement un diagnostic physio-pathologique. C'est ainsi que, selon les malformations associées, nous avons trouvé des aspects de surcharge ventriculaire droite, gauche ou combinée, tandis que les axes de QRS avaient une très vaste répartition (entre -60° et $+150^\circ$ dans nos observations). Nous reprendrons ces particularités au *chapitre V*.

IV. — LE CATHÉTÉRISME DANS LA TRANSPOSITION CORRIGÉE

Le cathétérisme des cavités cardiaques donne des arguments importants pour le diagnostic de transposition corrigée.

1) Le cathétérisme de l'*artère pulmonaire* à partir des cavités droites est souvent difficile ou même impossible, et ce fait doit être considéré comme caractéristique. En effet, les valves pulmonaires sont basses, médianes et postérieures, directement adjacentes à la valvule auriculo-ventriculaire. La sonde doit donc, pour pénétrer dans la voie pulmonaire, faire un angle aigu en U fermé et être dirigée en haut et un peu en arrière tout de suite après la traversée de la mitrale transposée. Si cette inclinaison ne lui est pas donnée, la sonde se dirige vers l'apex et glisse souvent loin vers la gauche dans la région en forme d'appendice qui prolonge le ventricule gauche inversé. L'échec du passage dans la pulmonaire est constaté dans plus de la moitié des cas.

Lorsque la sonde est entrée dans l'*artère pulmonaire*, on constate qu'elle est placée dans la région médiane sur une vue de face, en arrière sur une vue de profil à distance du trajet habituel ; des clichés en cours de cathétérisme constituent un document intéressant donnant un argument pour le diagnostic. Une cause d'erreur est possible : le cas où la sonde monte dans le dièdre postérieur droit d'une artère très dilatée, mais de situation normale. Mais en déplaçant un peu la sonde, cette erreur en plus est facilement reconnue.

2) Le cathétérisme de l'*aorte ascendante* qui est parfois possible par un orifice de communication ou fait par voie rétrograde si l'on pense à une malformation « gauche » associée, montre que l'aorte suit le bord gauche de l'ombre cardiaque. Lorsqu'on a cathétérisé à la fois les deux vaisseaux pulmonaires et systémiques, le diagnostic de transposition corrigée peut être envisagé avec sûreté.

3) Le cathétérisme est indispensable pour recueillir les données concernant une cardiopathie congénitale associée, motif de l'examen. Les trajets anormaux, l'étude des pressions des cavités et des données de l'oxymétrie des prélèvements sanguins aux différents étages permettent de préciser le type et la gravité de cette cardiopathie. Ces renseignements obligatoires en vue d'une intervention chirurgicale seront détaillés au *chapitre V*.

V. — L'ANGIOCARDIOGRAPHIE DANS LA TRANSPOSITION CORRIGÉE

L'angiocardiographie est la meilleure méthode de diagnostic de la transposition corrigée. Elle permet d'affirmer avec certitude l'existence de ce type de malformation. Nous n'avons retenu dans notre série que les observations comprenant une opacification de bonne qualité.

A) TECHNIQUE

1) On peut faire une *angiocardiographie veineuse* ou une *angiocardiographie sélective ventriculaire droite*. Ces techniques donnent de bonnes images des cavités cardiaques, d'excellentes images de la voie pulmonaire et l'aorte est en règle suffisamment opacifiée.

L'incidence frontale antéro-postérieure est la meilleure. Les incidences obliques tendent à rendre plus confus l'aspect du pédicule et sont déconseillées.

2) *L'aortographie rétrograde* a été réalisée. Elle a le mérite de montrer clairement la position de naissance de l'aorte et surtout le trajet des coronaires. Cette technique ne montre pas l'artère pulmonaire. Elle n'est pas toujours possible chez l'enfant. Elle peut permettre de confirmer certains diagnostics lorsque les images obtenues par angiocardiographie droite sont discutables.

B) RESULTATS

1) POSITION DES GROS VAISSEAUX

a) En incidence frontale, l'artère pulmonaire est médiane. Il n'y a pas d'infundibulum reconnaissable. L'artère surmonte directement le ventricule droit, formant une cheminée verticale le long du bord gauche ou de la moitié gauche de la colonne vertébrale. La valvule sigmoïde pulmonaire est basse (plus basse que la sigmoïde aortique).

Le tronc de l'artère monte vertical au centre de la masse cardiaque et se divise en deux branches réalisant un aspect en T.

b) L'aorte est très reportée à gauche et naît sur le bord gauche du cœur. Elle est parfois précédée d'une espèce de chambre de chasse visible en systole. L'aorte ascendante décrit une courbe inverse

de la normale, faisant la partie supérieure du bord gauche. La crosse se situe à un niveau variable ; la descendante a un trajet normal.

En incidence transverse, l'orientation antéro-postérieure des vaisseaux se voit nettement, l'aorte antérieure et le tronc pulmonaire en arrière apparaissent superposés.

2) IDENTIFICATION DES VENTRICULES

Le ventricule situé à droite a une forme assez caractéristique : de volume variable, il se prolonge souvent vers la pointe par un appendice allongé lui donnant un contour triangulaire. Ce ventricule placé en avant n'a pas d'infundibulum. Son contour intérieur est lisse, comme celui d'un ventricule gauche anatomique.

3) TRAJET DES CORONAIRES

Les coronaires peuvent être opacifiées par la méthode artérielle rétrograde. On voit alors une coronaire située à droite, volumineuse, avec une branche circonflexe sur le côté droit et une branche antérieure ; la coronaire gauche est beaucoup plus grêle avec une circonflexe gauche et une branche postérieure : c'est l'image inverse de la normale.

4) LÉSIONS ASSOCIÉES

L'angiocardigraphie permet de préciser l'existence et la morphologie des malformations associées : shunts, sténoses pulmonaires, régurgitations auriculo-ventriculaires ou malformations vasculaires. Nous rappellerons ces aspects au *chapitre IV*.

C) CONCLUSION

L'angiocardigraphie veineuse classique en incidence frontale est une technique de réalisation relativement aisée permettant d'identifier formellement une transposition corrigée. L'injection sélective droite est précieuse si une vue précise des détails de la voie pulmonaire est désirée. L'aortographie rétrograde permet de classer certains cas d'interprétation délicate.

CHAPITRE V

LES MALFORMATIONS ASSOCIÉES

Les malformations associées font tout l'intérêt pathologique de la transposition corrigée, puisque cette anomalie par elle-même ne constitue pas une maladie à proprement parler.

A) On a décrit des TRANSPOSITIONS ISOLÉES, découvertes d'autopsie chez des malades décédés d'affections variées. Ce sont ces observations souvent anciennes qui ont permis de préciser les différentes variétés anatomiques de cette anomalie.

B) Dans presque tous les cas rapportés, il s'agit de malades consultant pour des signes fonctionnels cardiaques et présentant une MALFORMATION CONGÉNITALE CARDIO-VASCULAIRE ASSOCIÉE.

Dans cette étude, nous n'avons retenu que les observations donnant une description se fondant sur des vérifications anatomiques ou chirurgicales ou sur des techniques valables (angiocardiographies et cathétérisme).

Avec nos propres cas, nous retrouvons ainsi 91 cas de transpositions corrigées associées à de nombreuses anomalies congénitales cardio-vasculaires :

1) 44 *communications inter-ventriculaires*, dont :

- 24 CIV isolées ;
- 5 associées à une CIA ;
- 3 associées à un canal artériel ;
- 12 associées à une lésion de la valve auriculo-ventriculaire gauche.

2) 8 *communications inter-auriculaires*, dont :

- 3 CIA isolées ;
- 5 associées à une CIV.

- 3) 8 *persistances du canal artériel*, dont :
 - 3 isolées ;
 - 2 associées à une coarctation aortique ;
 - 3 associées à une CIV.
- 4) 4 *coarctations* (associées au canal ou à une malformation AV gauche).
- 5) 19 *anomalies auriculo-ventriculaires gauches*, dont :
 - 6 isolées ;
 - 12 associées à une CIV ;
 - 1 associée à une coarctation.
- 6) 15 « *Fallots* » et 6 « *bilogies* ».
- 7) 7 *sténoses pulmonaires* isolées ou triades.
- 8) 3 cas présentant des associations extrêmement complexes comportant quatre malformations.
- 9) 2 anomalies de naissance des vaisseaux de l'arc aortique :
 - 1 artère vertébrale gauche naissante de l'aorte ;
 - 1 tronc commun, tronc brachio-céphalique droit et carotide gauche.
- 10) 3 cas de situs cardiaque associé (1 seul situs viscéral).

- C) Les MALFORMATIONS EXTRA-CARDIAQUES paraissent très rares :
— 2 cas de sténose des uretères.

Nous reprendrons en détail l'étude des plus fréquentes de ces malformations.

I. — COMMUNICATION INTER-VENTRICULAIRE ET TRANSPOSITION CORRIGÉE

A) GENERALITES

La communication inter-ventriculaire est la malformation la plus fréquemment associée chez les malades porteurs d'une transposition corrigée. Sur 90 cas comportant une description précise des lésions (vérifications anatomique ou chirurgicale), une communication inter-ventriculaire existait dans 44 cas (soit 50 %). Cette proportion devient encore plus importante si l'on comprend dans ce groupe les CIV accompagnées de sténose pulmonaire que nous décrirons plus loin.

Nous n'avons trouvé qu'un cas de CIV parmi nos 7 observations, ce qui en raison du faible nombre de malades ne saurait contredire la très grande fréquence de l'association TC - CIV.

La CIV est une CIV haute, en général de diamètre moyen. Elle est en rapport intime avec la valve pulmonaire qui siège juste au-dessus de la communication ; elle est bien exposée : il n'y a pas d'infundibulum pulmonaire et les piliers qui masquent l'orifice sont ceux d'une mitrale transposée, s'insérant sur un septum lisse. Cet ensemble confère à la CIV un aspect anatomique un peu particulier, permettant un abord intra-ventriculaire facile.

Il peut y avoir plusieurs orifices de communication inter-ventriculaire. La CIV peut être associée à d'autres malformations : sténose pulmonaire, CIA, canal, coarctation, lésion auriculo-ventriculaire gauche.

Nous excluons de cette étude certaines CIV décrites sous le nom de « ventricule unique » : une dizaine de ces cas décrits comportaient un petit ventricule situé à gauche, la valvule auriculo-ventriculaire gauche chevauchait un défaut septal ventriculaire ; ces cas comportent un certain degré de désaturation artérielle et ne répondent plus par conséquent à la définition de la TRANSPOSITION CORRIGÉE.

B) ASPECT CLINIQUE

— *L'âge* des malades rapportés par différents auteurs est très variable, allant de nourrissons de quatre mois à des adultes de la quarantaine.

Les patients sont examinés en général à un stade de mauvaise tolérance fonctionnelle de la cardiopathie.

— *A l'examen*, existe souvent une déformation thoracique. On retrouve un souffle systolique bas intense, assez typique de communication inter-ventriculaire. A la base, le deuxième bruit est éclatant, souvent dédoublé.

— *Sur les clichés radiologiques*, le cœur est augmenté de volume. Les poumons sont très hypervascularisés, témoignant d'un shunt important. Fait notable, les branches de l'AP sont fortes, mais il n'y a pas de saillie de l'arc moyen (du fait de la situation médiane du tronc pulmonaire).

— *L'ECG* montre souvent un bloc auriculo-ventriculaire. Le ventriculogramme est interprété comme représentant une surcharge biven-triculaire. La prédominance « ventriculaire gauche » est assez marquée.

— *Le cathétérisme* prouve l'existence d'un shunt gauche-droit en règle important. La CIV étant placée sous la valvule pulmonaire, un échantillon prélevé sous les valves est enrichi en oxygène, la pointe de la sonde étant dans le shunt. La sonde peut traverser la CIV.

Les différences de saturation sont très significatives, en règle de 3 à 4 volumes.

Les pressions « ventriculaires droites » et pulmonaires sont généralement très fortes. Pour les nombreux cas de patients cathétérisés dont l'observation est publiée, la pression systolique du « ventricule droit » est communément entre 60 et 100 mm.

Plusieurs arguments ont été donnés pour expliquer cette hypertension pulmonaire : la proximité des valves sigmoïdes pulmonaires permettrait au sang d'être shunté plus directement vers l'artère pulmonaire, l'absence d'infundibulum supprimerait un obstacle anatomique relatif.

On pourrait donc conclure que la CIV associée à la TC comporte toujours une forte hypertension pulmonaire. En fait, tous les malades examinés étaient des malades fonctionnellement très gênés : il est possible qu'il existe des associations sans hypertension pulmonaire ne consultant pas en l'absence de signes fonctionnels.

C) ASPECT CHIRURGICAL

La fermeture d'une CIV associée à une transposition corrigée pose des problèmes chirurgicaux difficiles :

1) La ventriculotomie droite classique est rendue très difficile en raison du réseau coronaire inversé spécialement dense sur la paroi d'accès de ce ventricule en réalité gauche. La surface accessible est souvent très petite.

2) Il s'agit de CIV à fortes pressions pulmonaires d'où, à l'heure actuelle, un gros risque opératoire.

Plusieurs malades ont pu être opérés. La mortalité opératoire paraît assez grande. Trois observations rapportent des succès opératoires concernant 3 enfants, sans avoir beaucoup de recul pour juger de la suite de l'évolution.

Certaines techniques proposent une voie d'abord auriculaire : en raison de la situation haute de la communication et de l'absence d'éperon, elle pourrait être fermée à travers la valvule auriculo-ventriculaire droite qui lui est adjacente. On évite ainsi les risques de blessure coronaire. La ventriculotomie gauche, par contre, paraît une voie difficile.

La présence d'un bloc auriculo-ventriculaire ne constitue pas une complication supplémentaire. Par contre, plusieurs fois un bloc complet est apparu après l'intervention. Il est difficile de savoir si certains décès lui sont imputables.

II. — STÉNOSE PULMONAIRE ET TRANSPOSITION CORRIGÉE

A) GENERALITES

Une sténose pulmonaire est assez souvent associée à la transposition corrigée des vaisseaux. Elle peut être isolée ou être un des éléments d'une trilogie, d'une tétralogie ou d'une bilogie de Fallot. On relève dans la littérature une quinzaine de tétrades, au moins sept triades ou sténoses pulmonaires isolées, six sténoses pulmonaires avec CIV. Notre série comporte une triade, une tétralogie et deux pentalogies.

L'anatomie des sténoses pulmonaires isolées ou associées à une CIA n'offre pas de particularités. Par contre, pour la tétrade, l'aspect de la voie pulmonaire diffère beaucoup de celui d'une tétrade habituelle. Il n'y a pas, en effet, d'infundibulum pulmonaire et la sténose est uniquement valvulaire. C'est une sténose en dôme tout à fait comparable à celle de la sténose valvulaire classique. L'artère pulmonaire et ses branches de division sont en général de calibre normal. Il ne s'agit donc plus à vrai dire d'une tétralogie, mais on devrait dire plutôt : sténose pulmonaire avec CIV et transposition corrigée.

Une sténose sous-valvulaire a été observée dans un cas, comparable à la sténose sous-sigmoïdienne aortique.

B) ASPECT CLINIQUE

— L'âge des malades et la symptomatologie fonctionnelle sont ceux observés habituellement dans ces affections. Ce sont des enfants ou des adultes jeunes, essoufflés, plus ou moins cyanosés avec hippocratisme digital. L'accroupissement est observé dans nos cas de tétrade.

— L'examen du cœur retrouve un souffle systolique en général intense, ayant les caractères typiques du souffle de sténose pulmonaire. Le siège du maximum de ce souffle accompagné d'un thrill pourrait être plus bas qu'il n'est habituellement vers le quatrième-cinquième espace inter-costal gauche, en raison de la situation basse de l'orifice pulmonaire.

Le deuxième bruit est éclatant au foyer pulmonaire. Il est faible ou aboli au foyer aortique. Cette atypie doit frapper dans l'examen

d'un malade cyanosé soupçonné d'être porteur d'une sténose pulmonaire et faire penser à une transposition avec inversion des foyers d'auscultation aortique et pulmonaire. Ces caractères particuliers du deuxième bruit ont été notés dans quatre de nos observations.

— *A l'examen radiologique*, le cœur est de volume à peu près normal, les artères pulmonaire de calibre normal, les poumons en général bien vascularisés. L'image de dilatation post-sténotique de l'artère pulmonaire n'apparaît pas en raison de sa situation médiane. L'aspect du bord gauche est celui de la transposition corrigée.

— *L'électrocardiogramme* montre souvent un grand voltage de l'onde P. L'axe de QRS se situait dans nos cas entre 110° et 150°. GIBBONS considère comme typique la présence d'ondes S profondes en précordiales droites et moyennes. Nous avons observé ce type de tracé dans notre triade : dans les autres cas, on notait en précordiales droites l'aspect qR bien caractéristique d'une transposition corrigée, ou un aspect RS. L'absence d'inversion de l'onde T en précordiales devrait permettre de distinguer ces aspects de ceux d'une hypertrophie ventriculaire droite banale.

— *Le cathétérisme* démontre l'existence d'une sténose valvulaire pulmonaire si l'on parvient dans l'artère pulmonaire, ce qui est souvent difficile du fait de la transposition. Il permet en règle d'affirmer la coexistence d'une CIV ou d'une CIA.

— *L'angiocardigraphie* montre les images de sténose orificielle en dôme de l'artère pulmonaire, non précédée d'un infundibulum. L'artère pulmonaire est de taille normale ou dilatée après la sténose. Les deux branches nées d'une bifurcation en T sont de calibre normal. La vascularisation pulmonaire est bonne. L'opacification rapide d'une aorte au bord gauche permet de porter avec sûreté le diagnostic de Fallot avec transposition corrigée. Ce diagnostic a été fait dans nos 4 cas après angiocardigraphie sélective ventriculaire droite.

C) TRAITEMENT

Le traitement chirurgical de ces formes se heurte aux difficultés déjà évoquées de la voie d'abord du ventricule situé à droite, recouvert d'un réseau coronarien dense. Aussi la correction complète d'un Fallot est-elle difficile et l'on doit parfois se résigner à une anastomose de Blalock. Le malade atteint de trilogie a été opéré avec succès de sa sténose valvulaire, la CIA fermée. Il n'est pas rare de voir un bloc auriculo-ventriculaire post-opératoire.

III. — LES MALFORMATIONS DE LA VALVULE AURICULO-VENTRICULAIRE GAUCHE DANS LA TRANSPOSITION CORRIGÉE

La valvule auriculo-ventriculaire gauche est le siège de malformations dans un grand nombre de cas. Nous avons retrouvé dans la littérature une vingtaine d'observations ou une telle malformation apparaissait évidente à la vérification anatomique ou chirurgicale, ce qui représente déjà 18 % du total des malades. Mais il est de nombreux autres cas où on signale des « anomalies » de cette valvule sans les décrire de façon précise. Il nous paraît que ces malformations auriculo-ventriculaires sont souvent méconnues, en tous cas à l'examen clinique, et qu'elles doivent avoir une grande fréquence.

Cette fréquence s'explique si l'on se rappelle que la valvule gauche est en réalité une tricuspide qui se trouve exposée à des conditions hémodynamiques infiniment plus brutales, puisqu'elle est inversée dans le cœur systémique. Il est habituel de la trouver épaissie, avec des cordages très atypiques. Deux anomalies pathologiques siègent essentiellement sur cette valvule :

1° Anomalie entraînant une insuffisance valvulaire.

2° Anomalie d'insertion du type maladie d'Ebstein.

1) INSUFFISANCE DE LA VALVULE AURICULO-VENTRICULAIRE GAUCHE

Elle est appelée « insuffisance mitrale » dans la plupart des descriptions. Il s'agit bien entendu, en cas de transposition corrigée, d'une valvule tricuspide et le terme d'insuffisance mitrale n'est employé que par comparaison avec un cœur normal.

a) *Fréquence :*

Cette incompétence valvulaire est décrite dans 11 cas de transposition corrigée. Elle était associée dans 6 cas à une communication inter-ventriculaire, dans un cas à la persistance d'un canal artériel. Un malade, enfin, associait à l'insuffisance mitrale et à la CIV une coarctation aortique.

b) *Aspect anatomique :*

Cinq cas ont été autopsiés. Un cas opéré pour CIV a été vérifié chirurgicalement. Dans tous ces cas, sauf un, existait une anomalie d'insertion des cordages valvulaires. Les cordages des valves posté-

rieure et septale apparaissent courts, les extrémités inférieures s'insèrent soit sur la paroi ventriculaire, soit sur des muscles papillaires anormalement situés. Ce raccourcissement des cordages diminue la course valvulaire et détermine ainsi une mauvaise coaptation valvulaire, d'où régurgitation. Dans 2 cas, on a retrouvé au-dessus de la valvule une sorte d'anneau fibreux rétrécissant un peu la partie basse de l'oreillette gauche, l'orifice ainsi formé restant suffisamment large (2,5 cm) pour ne pas constituer d'obstacle sérieux. Dans un cas seulement, l'insuffisance valvulaire était due à une aplasie de la valve postérieure. On retrouve toujours une oreillette gauche dilatée avec lésions de « jet » sur l'endocarde auriculaire. Le poumon est le siège des modifications habituelles aux insuffisances mitrales.

c) *Aspect clinique :*

Il s'agit soit d'enfants, soit de malades jeunes (le plus âgé publié ayant vingt-six ans) sans prédominance de sexe. Le tableau clinique, d'après les rares observations détaillées, ne paraît pas très évocateur, d'autant plus que la séméiologie d'une CIV souvent associée peut prédominer. Chez ces malades, en règle très dyspnéiques, quelques éléments peuvent orienter vers le diagnostic de fuite de la valvule gauche :

- l'existence d'un souffle de pointe, surtout en l'absence de shunt inter-ventriculaire ;
- la constatation d'une grosse oreillette gauche radiologique. Il y a en général une cardiomégalie et des artères pulmonaires volumineuses ;
- l'existence d'une fibrillation auriculaire ; le ventriculogramme évoque une surcharge ventriculaire gauche ou biventriculaire ;
- l'hyperpression capillaire importante retrouvée au cathétérisme (36/18 et 61/22 pour 2 cas rapportés). La morphologie de la courbe était très évocatrice de régurgitation chez un malade ;
- l'opacification rétrograde de l'oreillette gauche sur l'angiocardographie.

Cet examen associé au cathétérisme permet surtout de faire le diagnostic de transposition corrigée associée : ce diagnostic a pu être ainsi fait dans 3 cas récemment publiés dont 2 se singularisaient par l'existence d'un bloc auriculo-ventriculaire. On pourra, en outre, déceler par ces méthodes une autre malformation associée.

Le pronostic de cette affection paraît très sévère, les malades meurent jeunes en état d'insuffisance cardiaque. L'insuffisance de cette tricuspide inversée ne paraît guère pouvoir être pour le moment corrigée chirurgicalement.

2) ANOMALIE D'INSERTION TYPE « EBSTEIN » DE LA VALVULE AURICULO-VENTRICULAIRE GAUCHE

Cette malformation a été retrouvée chez 7 malades publiés. Une communication inter-ventriculaire était associée dans 5 de ces cas.

La malformation atteint les valves septale et postérieure de la tricuspide inversée à gauche. Ces valves, dans leur partie proximale, ne s'insèrent pas sur l'anneau fibreux, mais sur les parois ventriculaires au-dessous de cet anneau. La partie inférieure des valves est attachée directement, ou par des cordages courts à la paroi apicale du ventricule situé à gauche. Cet aspect, qui est celui d'une maladie d'Ebstein, détermine ici une énorme oreillette gauche.

Le tableau clinique ne paraît pas très évocateur, la séméiologie étant plutôt celle de la CIV associée. Il s'agissait d'enfants du sexe féminin. Tous ces malades sont morts et le diagnostic est reconnu à la vérification anatomique.

Il ne semble pas exister d'observation de maladie d'Ebstein de topographie gauche d'une vraie mitrale, en l'absence de transposition corrigée.

3) STÉNOSE « MITRALE » DANS LA TRANSPOSITION CORRIGÉE

Cette anomalie semble rare, mais est décrite sans équivoque dans plusieurs cas. L'orifice auriculo-ventriculaire gauche est plus petit que l'orifice tricuspide normal, mais surtout sa surface est inférieure à celle de l'orifice mitral d'un cœur normal à l'âge donné. Plusieurs feuillets de cette valvule sont sondés. Le ventricule situé à gauche (en réalité droit) est petit.

La pathologie de la valvule auriculo-ventriculaire gauche est donc variée et sans doute en réalité plus fréquente que le nombre des cas publiés ne le fait apparaître. Il est certain que toute « insuffisance mitrale » congénitale, en dehors des malformations bien connues (comme le canal atrio-ventriculaire), doit inciter à rechercher l'existence d'une transposition corrigée.

CHAPITRE VI

DIAGNOSTIC

Grâce à l'examen clinique et aux explorations hémodynamiques usuelles en cardiologie, on peut porter avec certitude le diagnostic de transposition corrigée. Il est en effet important de savoir identifier cette malformation relativement rare, car :

- sa présence peut rendre difficile l'interprétation de certaines données de l'examen d'un malade porteur d'une cardiopathie congénitale associée ;
- l'existence d'une transposition corrigée doit être reconnue avant une intervention chirurgicale pour cardiopathie congénitale pour des raisons de technique opératoire.

Nous énumérerons brièvement dans ce chapitre les critères cliniques permettant de reconnaître les deux composantes fondamentales de la malformation.

I. — DIAGNOSTIC DE LA TRANSPOSITION ET DE L'INVERSION DES VAISSEaux

Si l'on se rappelle que l'artère pulmonaire est médiane et postérieure et que l'aorte forme le bord gauche, les éléments suivants sont caractéristiques de cette anomalie :

- 1) A l'auscultation, projection inversée des foyers d'auscultation aortique et pulmonaire, avec accentuation du deuxième bruit à gauche du sternum.

2) A l'examen radiologique, absence d'arc moyen avec convexité allongée de la partie supérieure du bord gauche.

3) La sonde de cathétérisme passe avec difficulté dans l'artère pulmonaire après un trajet en U serré. Si elle y parvient, elle est médiane de face et postérieure de profil. La sonde aortique longe le bord gauche.

4) L'angiocardiographie montre avec précision anormale des gros vaisseaux. La coronarographie montre l'inversion du système coronaire.

II. — DIAGNOSTIC DE L'INVERSION VENTRICULAIRE

La morphologie interne des ventricules étant difficile à préciser, ce sont surtout les effets indirects électriques qui permettent ce diagnostic :

- 1) L'existence d'un bloc auriculo-ventriculaire.
- 2) L'inversion de l'onde d'activation septale et l'inversion de la morphologie du complexe rapide en précordiales.
- 3) Mais, en outre, l'aspect angiocardiographique du ventricule gauche transposé avec un appendice étendu vers la gauche et une structure lisse.

III. — ANOMALIES DE L'EXAMEN

Ces éléments étant reconnus, il devient facile d'interpréter certaines anomalies de l'examen d'une cardiopathie congénitale associée :

- 1) Une CIV sans saillie du tronc de l'artère pulmonaire.
- 2) Une sténose pulmonaire avec éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire.
- 3) Une « tétrade de Fallot » avec hémodynamique de sténose valvulaire.
- 4) Une auricularisation du ventricule gauche au cours d'un Ebstein gauche.

IV. — DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL CLINIQUE

Le diagnostic différentiel clinique ne se pose guère, le problème étant plutôt de reconnaître la présence d'une transposition corrigée.

La transposition simple a un tableau cyanogène grave assez différent de celui d'une transposition corrigée même associée à une sténose pulmonaire avec shunt. L'aspect radiologique du bord gauche peut être assez semblable, mais il y a en principe une hyper-vascularisation des champs pulmonaires très importante.

Le *truncus arteriosus* peut se discuter avec certaines associations transposition corrigée et CIV sur le cliché radiologique. Dans tous ces cas, en réalité, l'image angiocardigraphique permet d'analyser la silhouette vasculaire et de préciser les positions respectives exactes de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

V. — DIAGNOSTIC ANATOMIQUE

Le diagnostic anatomique précis est parfois délicat dans le cadre d'une anomalie de position des vaisseaux.

1) La transposition complète simple est assez facile à distinguer puisqu'il n'y a pas d'inversion ventriculaire.

2) La transposition complète avec inversion ventriculaire est une malformation rare, mais différente de la transposition corrigée :

- l'aorte restant à droite de l'artère pulmonaire ;
- les coronaires ayant un trajet différent.

L'existence d'une inversion des gros vaisseaux reste donc le meilleur critère d'identification de la transposition corrigée.

CHAPITRE VII

PRONOSTIC ET TRAITEMENT DE LA TRANSPOSITION CORRIGÉE

I. — LA MALFORMATION ISOLÉE

1) Nous avons souligné tout au long de ce travail que la transposition corrigée isolée était en principe bien tolérée puisque la circulation est physiologiquement normale.

C'est la raison pour laquelle cette malformation est rarement vue isolée par le cardiologue ; ce sont souvent des découvertes de rencontre au cours de vérifications anatomiques faites chez des sujets décédés d'affections variées.

2) En fait, on sait que le ventricule systémique est un ventricule droit anatomique. Celui-ci devant assurer ainsi le régime de la grande circulation, est obligatoirement hypertrophié d'emblée. Sa résistance est ainsi diminuée. En l'absence de toute lésion valvulaire ou de shunt inter-cavitaire, la transposition corrigée peut donc exposer à l'insuffisance ventriculaire « gauche ». Un certain nombre de défaillances cardiaques survenues chez des sujets jeunes sont ainsi attribuées par plusieurs auteurs à cette étiologie rare.

II. — LES MALFORMATIONS ASSOCIÉES

Elles conditionnent le pronostic de la maladie.

1) L'association transposition corrigée - CIV semblerait d'un pronostic assez sérieux, le shunt étant souvent important et entraînant de fortes hypertensions pulmonaires.

En contradiction avec ces données statistiques, l'évolution spontanée comporte souvent une amélioration des données objectives, ainsi qu'en témoignent plusieurs observations d'auteurs différents, CARDELL affirmant même que la survie d'une CIV est plus prolongée en cas de transposition corrigée associée.

De toute manière, le pronostic éloigné d'un shunt inter-ventriculaire important est mauvais. La fermeture chirurgicale de la communication est donc très souhaitable, mais difficile pour des raisons déjà exposées. On doit donc conclure qu'à l'heure actuelle, le pronostic de cette association congénitale est très réservé en raison d'une évolution spontanée à la longue fâcheuse, et d'une mortalité opératoire encore grande.

2) La gravité de l'association transposition corrigée - « Fallot » réside encore dans les difficultés opératoires qui amènent souvent à se contenter d'une anastomose de Blalock. Le pronostic dépend alors des éléments habituellement considérés après cette intervention (âge, perméabilité de l'anastomose...).

L'ouverture d'une sténose pulmonaire isolée ou la cure d'une triade paraissent au contraire très réalisables.

3) *Les malformations auriculo-ventriculaires gauches* associées ont un pronostic très sévère. Elles conduisent rapidement à l'insuffisance cardiaque. Il n'y a pas actuellement de possibilités chirurgicales sur ces malformations étendues de l'appareil valvulaire.

4) *La persistance du canal artériel* devrait être opérée sans difficultés. Il existe cependant plusieurs observations dans la littérature de décès post-opératoires. Il s'agissait de nourrissons ayant des signes d'hypertrophie droite. Le nombre restreint de ces cas ne permet pas de conclusion.

On peut donc conclure que l'association d'une transposition corrigée à une malformation cardiaque est souvent un facteur de gravité puisque la correction chirurgicale s'en trouve compliquée.

CHAPITRE VIII

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

G... Yves, douze ans

— Sixième enfant — Grossesse et accouchement normaux — Cardiopathie découverte à sept ans (dyspnée d'effort).

Examen (Service du Professeur SOULIÉ) :

Cyanose et hippocratisme discrets. Dyspnée d'effort modérée.

Pas de déformation thoracique. Frémissement systolique lat. sternal G. Souffle systolique 4/6 max 4° EIG, irradiant dans toutes les directions et au dos, piaulant. B1 : normal. B2 : éclatant au FP, diminué au FA.

Scopie :

Volume cardiaque normal.

AMG non individualisable. 1/2 supérieure du bord gauche rectiligne. Vascularisation pulmonaire : normale. AP : immobiles.

ECG :

AP : + 60°. P2 4 mV 0,12", aspect crocheté. PV1 : dihpasique avec négativité prédominante et traînante (HAG + HAD).

PR : 0,18".

AQRS : + 110°. Aspect S1q2q3. V1 : aspect de BID (défl. à 0,08" avec R'). V2 à V5 : aspect rS-V6 : aspect qr.

AT : + 90°. T positif, élevé, symétrique en précordiales.

Cathétérisme :

Sonde traverse CIA.

Pressions : OD : 8/3 ; VD : 90/3 et 7 ; VG : 78/3 et 8 ; AP : non cathétérisée.

Volumes gazeux : VCS : 12,1 ; OD : 12,9 ; VD : 12,5 ; OG : 15,3 ; AF : 16,7 (86 %).

Morphologie : VD : montée lente, aspect pointu.

Angiographie :

Voie sélective ventriculaire droite.

VD non dilaté avec prolongement vers la droite.

AP en cheminée verticale branchée plus à droite que normalement. Sténose valvulaire en dôme. Dilatation post-sténotique avec expansion systolique nette et jet bien visible. Vascularisation pulmonaire réduite.

Aorte initiale au bord gauche. Ascendante formant l'AMG.

Conclusion :

Triade avec transposition corrigée.

Intervention (Docteur SERVELLE) :

AP verticale à droite. Aorte à gauche. Multiplicité des coronaires limitant l'accès au VD. Ouverture du VD. VD très mal vu. Exploration au doigt impossible. Dilatation à la pince, puis au dilateur à branches parallèles. Fermeture de la CIA.

Suites :

Un mois après : souffle systolique 2/6 au quatrième EIG avec éclat de B2 au FP.

ECG : AQRS : + 140°. BID d'un degré plus important (0,10"). Pas d'onde q en V6.

OBSERVATION N° 2

L... Nicole, seize ans

— Quatrième enfant — Grossesse et accouchement normaux — Cardiopathie découverte à la naissance.

Examen (Service du Professeur agrégé BOUVRAIN) :

Cyanose modérée. Accroupissement. Forte dyspnée d'effort.

Frémissement systolique au quatrième EIG. Souffle systolique 5/6, maximum au quatrième-cinquième EIG, timbre grave. B2 vibrant au FP, aboli au FA.

Scopie :

Volume cardiaque normal. Aspect typique du bord gauche dans sa moitié supérieure. Vascularisation pulmonaire normale.

ECG :

Sinusal. AP : + 60°. Morphologie, durée, voltage normaux.

PR allongé : 0,28" pour un rythme à 70.

AQRS : + 120°. En standard : aspect sls2s3. En V3R et V4R : aspect qR. En V1 : aspect Rs. De V2 à V4 : aspect rS. En V5 et V6 : aspect R.

AT : — 30°. T positif et pointu en précordiales.

Vecto : serait identique à celui d'une triade, mais l'activation initiale se fait en sens inverse de la normale.

Cathétérisme :

Pression : OD : 4/0 ; VD : 124/1 ; AP : non cathétérisée.

Volume gazeux : VCS : 13,9 ; OD : 16 ; VD : 19,9 ; AF : 19,5.

Angiographie :

Voie sélective ventriculaire droite.

VD dilaté prolongé vers la pointe.

AP verticale le long du bord gauche de la colonne.

Sténose en dôme de l'orifice pulmonaire. Tronc AP : volume normal se divisant en T. Vascularisation pulmonaire normale.

Aorte sur le bord gauche, avec une sorte de chambre de chasse bien visible en systole. Ascendante formant l'AMG. Descendante en place.

Discrète réopacification du VG.

Conclusion :

Pentalogie avec transposition corrigée. Pas de décision opératoire immédiate.

OBSERVATION N° 3

B... Xavier, six ans

— Troisième enfant — Grossesse et accouchement normaux — Cardiopathie découverte à dix-huit mois.

Examen (Service du Professeur SOULIÉ) :

Dyspnée modérée. Harzer. Thrill systolique au quatrième-cinquième EIG. Souffle systolique 4/6, maximum au quatrième-cinquième EIG, irradiant dans toutes les directions, timbre rude. Roulement méso-diastolique de pointe. B2 normal.

Scopie :

Cardiomégalie moyenne. Bord gauche rectiligne. AP très larges, expansives. Cavités droites +, OG +. Très forte hyper-vascularisation pulmonaire.

ECG :

Sinusal : AP : + 30°. HAG discrète.

PR : 0,17".

AQRS : + 60°. En grand V1 : aspect QS ; en V2-V4 : aspect RS ; en V6 : aspect qR.

Onde T positive de V1 à V6.

Vecto : surcharge combinée à prédominance gauche.

Cathétérisme :

Pression : OD : 14/8. VD haute : 88/6. VD bas : 50/18. AP : 57/40. Cap : 24/15. VG (par CIV) : 100/10. Aorte : 100/12.

Volume gazeux : VCS : 11,9. OD : 11,5. VD : 13,4. AP : 14,3. VG : 15,7 (96 %).

Angiographie :

Voie artérielle rétrograde.

Aorte ascendante au niveau de l'AMG. Crosse en sens inverse de la normale.

Opacification VG normale.

Pas de reflux VG-OD.

Limites du VD apparues en même temps que AP médiane.

Conclusion :

CIV basse. Transposition corrigée.

Intervention (Professeur MATHEY) :

Transposition corrigée confirmée. Courte ventriculotomie. Aspect du VD : aspect habituel du VG. CIV de la taille d'une pièce de 10 francs. Fermeture de la CIV.

Suites :

Bloc auriculo-ventriculaire complet traité par Pace-maker et Isuprel passant à un bloc du premier degré.

Installation d'un syndrome neurologique choréo-athétosique ayant motivé une coagulation capsulo-thalamique. Décès deux mois après l'intervention.

Autopsie (Docteur CARAMANIAN) :

Elle confirme la transposition des vaisseaux et l'inversion des ventricules et des valvules.

CIV parfaitement fermée, bordée de tissu fibreux, située au-dessus et à droite de la partie haute de la valve septale.

OBSERVATION N° 4

A... Habiba, vingt-six ans

— Cardiopathie découverte à un an. A présenté des crises de tachycardie supra-ventriculaire. Légère dyspnée d'effort.

Examen (Service du Professeur LENÈGRE) :

Souffle systolique 1/10 au deuxième EID, disparaît debout. B2 normal.

Scopie :

Cardiomégalie moyenne. Moitié supérieure du bord gauche allongée. AMG peu visible. VG un peu fort. AP normales.

ECG :

Sinusal. AP : + 60°. P2 bifide (voltage + durée normaux).

PR : 0,16".

AQRS : — 60°. QRS élargi : 10/100" en D1. Aspect rS sur tout le précordium ; après cathétérisme, aspect de BID.

Cathétérisme :

Impossibilité de pénétrer dans l'AP.

Pression : VD : 25/3,5. OD : 6/1,5. Art. Hum : 102/63.

Gazométrie : VCS : 14,8. OD haut : 16. VD : 14,8. AF : 19,2 (98,4 %).

Angiographie :

Voie veineuse.

OD : volume normal. VD : volumineux avec prolongement. AP : médiane, sans infundibulum, montant verticale sur le bord gauche de la colonne.

Aorte très reportée à gauche, formant le bord gauche. VG un peu fort.

Conclusion :

Transposition corrigée. Petite CIA.

OBSERVATION N° 5

D... François, dix ans

— Deuxième enfant — Grossesse normale — Placenta praevia — Cardiopathie découverte vers la fin de la première année.

Examen (Service du Professeur SOULIÉ) :

Cyanose moyenne. Hippocratisme. Accroupissement. Dyspnée d'effort moyenne. hémoptysie.

Frémissement systolique au troisième EIG. Soulèvement infundibulaire. Souffle systolique très intense irradiant dans toute l'aire précordiale et dans le dos. B2 un peu accentué FP.

Scopie :

Petit cœur. Aspect rectiligne 1/2 sup. bord gauche. AP larges non expansives. Vascularisation pulmonaire plutôt forte. Cavité : volume normal.

ECG :

Sinusal : AP : + 80°. Voltage : 3 mV, durée, morphologie, normales. PR : 0,18".

AQRS : + 150°. Aspect : S1Q3. Durée : QRS 10/100 en D3.

Aspect RS en précordiales sans onde q ni en V1, ni en V6 (ultérieurement qR en V6).

AT : + 60° T + dans les précordiales.

Cathétérisme :

Passage OD à OG par CIA.

Pressions : OD : 11/3. VD : 93/11. AP : 11/5. AO : 93/60. OG : 11/6. VG : 90/25.

Gazométrie : VCS : 16. OD : 16,4. VD : 18,4. VG : 22. Aax : 20,7 (89 %).

Angiographie :

Sélective VD.

OD : volume important.

VD dilaté se prolongeant vers la gauche par un appendice. AP verticale, médiane, projetée sur le bord gauche de la colonne : orifice pulmonaire en dôme.

Tronc dilaté à son origine. Divisé en T au bord supérieur de D6.

Ao visible une seconde après le début AP. Ascendante : décrit une courbe inverse de la normale formant AMG et ASG. Descendante : normale.

Conclusion :

TC. Pentalogie de Fallot. Pas de décision opératoire à cette date (1960).

OBSERVATION N° 6

R... Nicole, vingt ans

— Quatrième enfant — Grossesse et accouchement normaux — Cyanose à six mois.

Examen (Service du Professeur SOULIÉ) :

Cyanose. Hippocratisme. Dyspnée. Syncopes.

Frémissement systolique aux premier et deuxième EIG. Rythme régulier. Souffle systolique : 3 à 4/6 aux premier et deuxième EIG. B2 faible FA, conservé FP.

Scopie :

Volume normal. Allongement de l'AMG (silhouette peu typique de transposition). Fortes cavités droites. Vascularisation pulmonaire normale.

ECG :

Sinusal : AP : + 60°. P2 : 6 mm, bifide (ainsi qu'en VF et précordiales).

PR : 0,18".

AQRS : + 120°. En V3R et V4R : aspect qR. En V1 et V2 : aspect Rs. En V4, V5, V6 : absence d'ondes q avec aspect R ou Rs.

AT : + 120°. T positif et pointu dans toutes les précordiales.

Au cours d'une syncope (1960) : bloc auriculo-ventriculaire complet.

Evolution :

Abcès du cerveau temporo-occipital opéré en 1960.

Angiographie :

Voie sélective VD.

VD dilaté ; voies pulmonaire et aortique opacifiées à partir du VD avec un décalage de 1".

AP verticale, médiane sur le bord gauche de la colonne.

Orifice pulmonaire : sténose en dôme.

Branches pulmonaires normales.

Aorte : chambre de chasse sur le bord gauche.

Aorte ascendante au bord gauche. Crosse en sens inverse de la normale. Descendante en place.

Conclusion :

Tétrade de Fallot avec sténose pulmonaire orificielle et transposition corrigée.

Intervention (Docteur SERVELLE — 18 novembre 1960) :

Aorte à gauche, semblant naître de la face antérieure, de la masse ventriculaire. AP rétro-aortique et à droite de l'aorte. Gros vaisseaux coronariens devant la chambre de chasse du VD. On fait un Blalock gauche.

Suites :

Bloc auriculo-ventriculaire transitoire. Phlébite du membre inférieur droit.

Souffle continu d'anastomose.

Va bien en mars 1961.

OBSERVATION N° 7

C... Michel, onze ans

— Troisième enfant — Intervention pour kyste de l'ovaire en cours de grossesse — Découverte d'une cardiopathie à six ans.

Examen (Service du Professeur LENÈGRE) :

Tolérance parfaite. Perception tactile de B2 au deuxième-troisième EIG. Pointe : auscultation normal. FP : B1 normal, B2 claqué, dédoublé. FA : B2 dédoublé, tonalité normale.

Scopie :

Volume cardiaque normal. Continuité AMG et ASG selon ligne convexe. AP normales.

ECG :

Bloc auriculo-ventriculaire complet (rythme ventriculaire à 62).

AP : + 90°. P2 : 3 mm, bifide. PVI élevé.

AQRS : 0°. Précordiales droites : rS. Précordiales gauches : Rs sans onde q.

AT : + 110°. T négatif, asymétrique en V5, V6.

Cathétérisme :

Trajet : par petite CIA, passage dans VPSG.

Pression : VCS : 8/0. OD : 10/6. VD : 23/0. APG : 16/8.

Volume gazeux : VCS : 14. OD : 14,5. VD : 14. AP : 14. AF : 17,3 (96 %).

Angiographie :

Voie veineuse.

Cavités droites petites.

AP à la partie moyenne de la masse cardiaque ; pas d'infundibulum ; trajet vertical sur la moitié gauche de la colonne ; division en T.

Aorte ascendante sur le bord gauche. Courbe de l'aorte ascendante à convexité gauche.

OG petite. Pas de shunt.

Conclusion :

Transposition corrigée avec persistance du foramen ovalé.

CONCLUSIONS

A propos de sept observations cliniques complètes, nous exposons les principales données actuelles concernant la TRANSPOSITION CORRIGÉE.

I. — Dans l'énorme majorité des cas, cette malformation cardiovasculaire complexe est définie par la transposition et l'inversion des gros vaisseaux, associées à l'inversion ventriculaire. Il en résulte que les gros vaisseaux ont un trajet ascendant parallèle l'un derrière l'autre ; l'artère pulmonaire est postérieure et monte à droite de l'aorte ; l'aorte est en avant et reportée sur le bord gauche du pédicule vasculaire. D'autre part, le ventricule anatomiquement gauche est situé à droite, tandis que le ventricule anatomiquement droit est situé à gauche. Les connexions des vaisseaux et des chambres de chasse sont telles que l'artère pulmonaire naît bien du ventricule « pulmonaire » (ici ventricule gauche) et l'aorte du ventricule « systémique » (ici ventricule droit). La transposition est donc fonctionnellement corrigée.

L'explication embryologique réside dans l'orientation anormale de la boucle bulbo-ventriculaire associée à l'absence de torsion spirale du septum trunco-conal.

II. — Le diagnostic clinique de la transposition corrigée repose sur les éléments suivants :

A l'auscultation, projection inversée des foyers d'auscultation pulmonaire et aortique.

Aux rayons X, absence d'arc moyen nettement individualisé avec convexité allongée de la moitié supérieure du bord gauche, correspondant à l'aorte.

A l'électrocardiogramme, fréquence du bloc auriculo-ventriculaire le plus souvent complet ; inversion du vecteur d'activation septale avec onde q en précordiales droites ; inversion de la morphologie du complexe rapide en précordiales. Ces aspects sont cependant très inconstants.

Au cathétérisme, la sonde passe avec difficulté dans l'artère pulmonaire après un trajet en U serré. Si elle y parvient, elle est médiane de face et postérieure de profil. La sonde aortique longe le bord gauche.

A l'angiocardioraphie, on voit avec précision la position anormale des gros vaisseaux. La coronarographie montre l'inversion du système coronaire.

III. — Les malformations associées font tout l'intérêt de la transposition corrigée qui existe rarement isolée. Il existe souvent plusieurs malformations chez un malade.

Dans 91 cas de transpositions corrigées relevées, on a noté 44 communications inter-ventriculaires, 28 sténoses pulmonaires et 19 anomalies auriculo-ventriculaires gauches. La transposition corrigée confère à chacune de ces malformations un caractère un peu particulier : c'est ainsi que la communication inter-ventriculaire est en général à fortes pressions dans la petite circulation, que la sténose pulmonaire est toujours valvulaire (car il n'y a pas d'infundibulum). Quant à la valvule gauche qui est une tricuspide inversée, elle est souvent incompétente ou réalise une malformation du type Ebstein.

Toute une série d'autres malformations peuvent exister (canal artériel, coarctation aortique, communication inter-auriculaire).

IV. — Le pronostic de la malformation isolée est en principe excellent puisque la physiologie de la circulation est respectée. En fait, c'est un ventricule anatomiquement droit qui fait le travail systémique, d'où risque d'insuffisance cardiaque.

Les malformations associées conditionnent en fait le pronostic. Les difficultés de voie d'abord dues à l'inversion du système coronaire surtout développé à droite, rendent la chirurgie plus périlleuse qu'habituellement. Ainsi une malformation de type Fallot est difficile à corriger radicalement, une communication inter-ventriculaire à fortes pressions comporte un gros risque chirurgical. Quant aux malformations de la valvule gauche, elles restent au-dessus des possibilités actuelles.

La TRANSPOSITION CORRIGÉE est une malformation certainement plus fréquente que le nombre des observations publiées ne pourrait le faire supposer. Il importe de connaître cette malformation qui risque d'égarer un diagnostic lésionnel exact et de surprendre le chirurgien à l'ouverture du thorax.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
SOULIE

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- ABBOT (M.). — Atlas des cardiopathies congénitales.
- ANDERSON (R.C.), LILLEHEI et LESTER. — TC des gros vaisseaux. Revue de 17 cas. (*Pediatrics*, 1957, 20 : 626.)
- BECK (W.), SCHRIVE-VOGELPOEL. — TC des gros vaisseaux. (*Brit. Heart J.*, septembre 1961.)
- BECU (L.), SWAN, DU SHANE, EDWARDS. — Malformation d'Ebstein dans la TC. (*Proc. Staff Meet. Mayo Clin.*, 1955, 30 : 483.)
- BREMER (J.L.). — TC, étude embryologique. (*Arch. Path.*, 1942, 34 : 1016.)
- CARDELL (B.S.). — TC des gros vaisseaux (avec références anciennes). (*Brit. Heart J.*, 1956, 18 : 186.)
- CARNS (M.L.), RITCHIE (G.), MUSSER (M.J.). — Un cas inhabituel de malformation congénitale. (*Am. Heart J.*, 1941, 21 : 522.)
- CARVALHO AZEVEDO (A. DE) et coll. — TC : revue clinique de 2 cas. (*Acta Cardiol.*, 1958, 13 : 409.)
- CRUZ (M.V. DE LA) et coll.. — Une explication embryologique de la TC avec description anatomique. (*Am. Heart J.*, 1959, 57 : 104.)
- DOERR (W.). — De la transposition des vaisseaux. (*Virchow Arch.*, 1938, 303 : 168.)
- DONOSO (E.), BRAUNWALD (E.). — Le bloc congénital. (*Am. J. Med.*, 1956, 20 : 869.)
- ESPINO VELA (J.) et coll. — TC avec dextrocardie : 2 cas autopsiés. (*Am. Heart J.*, 1959, 58 : 250.)
- FINCK (B.W.), ADAMS et coll. — TC avec malformations intracardiaques. (*Pediatrics*, 1958, 21 : 381.)
- GASUL (B.M.). — TC : un nouveau signe phonocardiographique. (*J. Pédiat.*, 1959, 55 : 180.)
- GIBBONS (J.E.). — TC avec sténose pulmonaire. (*Circul.*, 1956, 14 : 941.)
- GIRAUD, PUECH, LATOUR. — TC des gros vaisseaux avec CIA et CIV chez l'adulte. (*Arch. Mal. C. et V.*, septembre 1960.)
- HARRIS (J.S.), FABER (S.). — TC d'après la théorie de Spitzer. (*Arch. Path.*, 1939, 28 : 427.)

- HELMHOLZ (H.F.), DAUGHERTY, EDWARDS. — Insuffisance mitrale associée à la TC. Revue de 7 cas. (*Proc. Staff Meet. Mayo Clin.*, 1956, 31 : 82.)
- KERNEN (J.A.). — TC des gros vaisseaux. (*Am. Heart J.*, 1958, 56 : 583.)
- KJELLBERG (S.R.), MANNHEIMER. — Diagnostic des cardiopathies congénitales. (Chicago, 1959.)
- LESTER (R.G.), ANDERSON (R.C.). — La radio de la TC. (*Am. J. of Roentgen.*, 1960, 83 : 985.)
- LEV (M.), SAPHIR (O.). — Une théorie embryologique de la transposition. (*Arch. Path.*, 1945, 39 : 172.)
- LEV (M.). — Mixed levocardia. Revue de 13 cas. (*Am. J. of Cardiology*, juillet 1961.)
- Diagnostic anatomo-pathologique des variations de positions des cavités cardiaques. (*Lab. Invest.*, 1954, 3 : 71.)
- LIEBOW (A.), MAC FARLAND (W.). — TC en tant que support de la théorie de Spitzer. (*Arch. Path.*, 1941, 32 : 356.)
- MALERS (E.), BJORK (V.). — TC avec insuffisance mitrale. (*Am. Heart J.*, 1960, 59 : 816.)
- PEROSIO, MACCHI. — TC des gros vaisseaux. (*Prensa Med. Argent.*, 1960, 47 : 342.)
- PLATZER (W.). — Deux cas de TC isolées. (*Virchow Arch.*, 1955, 327 : 400.)
- ROKITANSKY (Von C.F.). — Les malformations des septa du cœur. (Vienne, 1875.)
- SCHAEFFER (J.) et RUDOLPH (L.A.). — TC des gros vaisseaux. (*Am. Heart J.*, 1957, 54 : 610.)
- SPITZER (A.). — Une théorie phylogénique du développement du cœur. (Springfield, Ill., Charles Thomas, 1951.)
- THILENIUS (O.G.) et coll. — Aortographie rétrograde dans la TC. (*J. Dis. Child.*, 1959, 98 : 221.)
- VAN MIEROP, ALEY et KEMSEL. — Un cas d'Ebstein avec TC et CIV. (*Am. J. of Cardiology*, juillet 1961.)
- WALKER (W.J.) et coll. — TC, bloc auriculo-ventriculaire et CIV. (*Circulat.*, 1958, 17 : 249.)
- WALMSLEY (T.). — Transposition des ventricules et des gros vaisseaux. (*J. Anat.*, 1931, 65 : 528.)
- WURM. — Cardiopathie congénitale avec TC. (*Virchow Arch.*, 1927, 263 : 123.)
- YATER (W.), LYON (J.A.). — Bloc auriculo-ventriculaire congénital étudié par coupes successives du faisceau. (*J.A.M.A.*, 1933, 100 : 1831.)

